

-:-:-:-:-

Année 1954

301

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Michel, Jean, Victor DUMINIL

Né le 26 Février 1925 à DOUAI (Nord)

-:-

Présentée et soutenue publiquement le

5 Mai 1954

-:-

LE SYNDROME DIT DE MORGAGNI-MOREL

ET SES SYMPTOMES

-:-

Président de Thèse : Monsieur DESGREZ (Professeur)



FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

---

Nom du Candidat : D U M I N I L

Prénoms : Michel, Jean, Victor

---

Date de la Soutenance :

Numéro d'ordre :

DUMINIL (Michel, Jean,  
Victor). - Le Syndrome  
dit de Morgani-Morel  
et ses symptômes.  
Paris, Dact. in 4°  
Thèse Méd. Paris 1954  
N°  
Ed. A.G.E.M.P.

DUMINIL (Michel, Jean,  
Victor). - Le Syndrome  
dit de Morgani-Morel  
et ses symptômes.  
Paris, Dact. in 4°  
Thèse Méd. Paris 1954  
N°  
Ed. A.G.E.M.P.

DUMINIL (Michel, Jean,  
Victor). - Le Syndrome  
dit de Morgani-Morel  
et ses symptômes.  
Paris, Dact. in 4°  
Thèse Méd. Paris 1954  
N°  
Ed. A.G.E.M.P.

DUMINIL (Michel, Jean,  
Victor). - Le Syndrome  
dit de Morgani-Morel  
et ses symptômes.  
Paris, Dact. in 4°  
Thèse Méd. Paris 1954  
N°  
Ed. A.G.E.M.P.



UNIVERSITE DE PARIS - FACULTE DE MEDECINE

-:-:-:-:-

Année 1954

N°

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Michel, Jean, Victor DUMINIL

Né le 26 Février 1925 à DOUAI (Nord)

:-:-

Présentée et soutenue publiquement le

5 Mai 1954

:-:-

LE SYNDROME DIT DE MORGAGNI-MOREL

ET SES SYMPTOMES

:-:-

Président de Thèse : Monsieur DESGREZ (Professeur)



# DOYEN HONORAIRE :

M. Baudoin

# PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Baudoin, Brindeau, Carnot, Chevassé, Chiray, Clerc, Delbet, Gougerot (H), Guillaïn, Harvier, Laubry, Lemaître, Lemierre, Lhermitte, Lian, Loeper, Marion, Mathieu, Mocquot, Mulon, Olivier, Ombredanne, Sannié, Sézary, Tanon.

DOYEN ..... Léon BINET, Membre de l'Institut

ASSEESSEUR ..... Jean VERNE

# I.- PROFESSEURS

|                                                                  | MM.                  |
|------------------------------------------------------------------|----------------------|
| Anatomie .....                                                   | CORDIER (G.)         |
| Anatomie pathologique .....                                      | DELARUE (A.)         |
| Bactériologie .....                                              | FASTINEL (P.)        |
| Biologie appliquée à l'éducation physique<br>et aux sports ..... | CHAILLEY-BERT (P.)   |
| Biologie médicale .....                                          | VERNE (J.)           |
| Cancérologie médicale et sociale .....                           | FUGUENIN (R.)        |
| Carcinologie .....                                               | BERLING (C.)         |
| Chimie médicale .....                                            | POLONOVSKI (M.)      |
| (Hôtel-Dieu .....                                                | BROCQ (P.)           |
| Cliniques chirurgicales .... ( Broussais ...                     | D'ALLAINES           |
| ( Salpêtrière ...                                                | MONDOR (H.)          |
| ( Cochin .....                                                   | QUENU (J.)           |
| Clinique chirurgicale réparatrice et<br>orthopédique .....       | MERLE D'AUBIGNE (R.) |
| Clinique de cardiologie .....                                    | DONZELOT (E.)        |
| Clinique de chirurgie infantile et<br>d'orthopédie .....         | FEVRE (M.)           |
| Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire ....                     | MONOD (R.)           |
| Clinique de la tuberculose .....                                 | BERNARD (E.)         |
| Clinique de neuro-chirurgie .....                                | PETIT-DUTAILLIS (D.) |
| Clinique de puériculture .....                                   | LELONG (M.)          |
| Clinique des maladies cutanées et<br>sypilitiques .....          | DEGOS (R.)           |
| Clinique des maladies du sang .....                              | CHEVALLIER (P.)      |
| Clinique des maladies du système nerveux ...                     | ALAJOUANINE (T.)     |
| Clinique des maladies des enfants .....                          | DEBRE (R.)           |
| Clinique des maladies infectieuses .....                         | MOLLARET (P.)        |
| Clinique des maladies mentales et de<br>l'encéphale .....        | DELAY (J.)           |
| Clinique gynécologique .....                                     | FUNCK-BRENTANO (P.)  |
| ( Hôtel-Dieu ..                                                  | BENARD (H.)          |
| ( Bichat .....                                                   | LAROCHE (G.)         |
| Cliniques médicales .... ( Cochin .....                          | MOREAU (R.)          |
| ( Broussais ...                                                  | DE GENNES            |



|                                              |                            |
|----------------------------------------------|----------------------------|
| Clinique médicale d'hydro-climatologie       |                            |
| thérapeutique .....                          | JUSTIN-BESANCON (L.)       |
| Clinique médicale propédeutique .....        | PASTEUR-VALLERY-RADOT (L.) |
| ( Tarnier .....                              | LANTUEJOUL (P.)            |
| Cliniques obstétricales ( Baudelocque .....  | LEVY-SOLAL (E.)            |
| ( Port-Royal .....                           | LACOMME (M.)               |
| Clinique ophtalmologique .....               | ELTER (E.)                 |
| Clinique oto-rhino-laryngologique .....      | AUBIN (A.)                 |
| Clinique physio-pathologique des problèmes   |                            |
| alimentaires (chaire à titre personnel)      | RICHET (C.)                |
| Clinique psychiatrique infantile .....       | HEUYER (C.)                |
| Clinique rhumatologique .....                | COSTE (F.)                 |
| Clinique stomatologique .....                | DECHAUME (M.)              |
| Clinique thérapeutique chirurgicale .....    | SENEQUE (J.)               |
| Clinique thérapeutique médicale .....        | LEMAIRE                    |
| Clinique urologique .....                    | FEY (B.)                   |
| Embryologie .....                            | GIROUD (A.)                |
| Génétique .....                              | LAMY (M.)                  |
| Histoire de la médecine et de la chirurgie . | MOUQUIN (M.)               |
| Histologie .....                             | CHAMPY (C.)                |
| Hygiène et clinique de la première enfance . | CATHALA (J.)               |
| Hygiène et médecine préventive .....         | JOANNON (C.)               |
| Médecine du travail .....                    | DESOILLE (H.)              |
| Médecine légale .....                        | PIEDELIEVRE (R.)           |
| Parasitologie et histoire naturelle          |                            |
| médicale .....                               | GAILLIARD (H.)             |
| Pathologie chirurgicale .....                | N                          |
| Pathologie exotique .....                    | LAVIER (G.)                |
| Pathologie expérimentale et comparée .....   | LENEGRE (J.)               |
| Pathologie et thérapeutique générales .....  | N                          |
| Pharmacologie et matière médicale .....      | HAZARD (R.)                |
| Physico-chimie médicale (chaire à titre      |                            |
| personnel) .....                             | DOGNON (A.)                |
| Physiologie .....                            | BINET (L.)                 |
| Physique médicale .....                      | STROHL (A.)                |
| Radiologie médicale .....                    | DESGREZ (H.)               |
| Technique chirurgicale .....                 | MOULONGUET (P.)            |
| Thérapeutique .....                          | TURPIN (R.)                |
| Chaire de clinique médico-sociale du diabète |                            |
| sucré et des maladies de la nutrition ....   | BOULIN                     |

## II.- PROFESSEURS SANS CHAIRE

### MAITRE DE CONFERENCES-AGREGES ET AGREGES

|                             |                     |
|-----------------------------|---------------------|
| Anatomie .....              | ( DEBEYRE (J.)      |
|                             | ( DELMAS (A.)       |
| Anatomie pathologique ..... | ( GAUTHIER-VILLARS  |
|                             | ((Melle P.)Pr.s.ch. |
|                             | ( BUSSE (F.)        |
|                             | ( GOUYGOU           |



|                                |                          |
|--------------------------------|--------------------------|
| Bactériologie .....            | ( FASQUELLE (R.)         |
|                                | ( NEVOT (A.)             |
| Biologie médicale .....        | BOURLIERE (F.)           |
|                                | ( ETTORI (J.) Pr.s.ch.   |
| Chimie médicale .....          | ( JAYLE (M.F) Pr.s.ch.   |
|                                | ( SCHAPIRA (G.)          |
| Dermato-syphiligraphie .....   | DUPERRAT                 |
| Histologie .....               | ( BULLIARD (E.) Pr.s.ch. |
|                                | ( COUJARD (R.)           |
| Hydrologie .....               | DEBRAY (C.)              |
| Hygiène .....                  | BOYER                    |
|                                | ( DEPARIS (M.)           |
|                                | DEROBERT (L.)            |
| Médecine légale .....          | HADENGUE                 |
|                                | GAULTIER (M.)            |
| Neuro-chirurgie .....          | DAVID                    |
| Neurologie .....               | SEZE (S.de)              |
|                                | ( GRASSET (J.)           |
|                                | ( LEPAGE (F.)            |
|                                | ( MAYER (M.)             |
| Obstétrique .....              | ( MERGER (R.)            |
|                                | ( RAVINA (J.)            |
|                                | VARANGOT (J.)            |
|                                | MORIN                    |
| Ophthalmologie .....           | ( OFFRET (G.)            |
|                                | ( DESVIGNES (P.)         |
| Orthopédie .....               | JUDET                    |
| Oto-rhino-laryngologie .....   | ( HALPHEN (E.) Pr.s.ch.  |
|                                | ( AUBRY                  |
|                                | ( MADURO (R.)            |
| Parasitologie .....            | BRUMPT (L.)              |
| Parasitologie coloniale .....  | CHABAUD                  |
|                                | ( ABOULKER (P.)          |
|                                | ( BAUMANN (J.)           |
|                                | ( GOSSET (J.)            |
|                                | ( HUGUIER (J.)           |
| Pathologie chirurgicale .....  | ( LAURENCE (G.)          |
|                                | ( LEGER (L.)             |
|                                | ( OLIVIER (Cl.)          |
|                                | ( PADOVANI (P.)          |
|                                | ( LORTAT-JACOB           |
|                                | ( POILLEUX (M.)          |
| Pathologie chirurgicale .....  | ( ROUX                   |
|                                | ( RUDIER (J.C.)          |
|                                | ( VERNE (J.M.)           |
| Pathologie expérimentale ..... | MERKLEN (P.)             |



MM.

|                             |                            |
|-----------------------------|----------------------------|
|                             | ( BERNARD (J.)             |
|                             | ( BOUDIN (G.)              |
|                             | ( CASTAIGNE (P.)           |
|                             | ( CONTE (M.)               |
|                             | ( DECOURT (J.)             |
|                             | ( DOMART (A.)              |
|                             | ( DREYFUS (Gilbert)        |
|                             | ( FAUVERT (R.)             |
| Pathologie médicale .....   | ( HAMBURGER (J.)           |
|                             | ( KOURILSKY (R.)           |
|                             | ( MILLIEZ (F.)             |
|                             | ( PERRAULT (M.)            |
|                             | ( RAMBERT (P.)             |
|                             | ( THIEFFRY (St.)           |
|                             | ( TURIAF (J.)              |
|                             | LAROCHE                    |
|                             | PEQUIGNOT                  |
|                             | LAMOTTE                    |
| Pédiatrie .....             | ( LAPLANE (R.)             |
|                             | ( MARIE (J.)               |
| Pharmacologie .....         | ( LEVY (Melle J.) Pr.s.ch. |
|                             | ( CHEYMOL (J.H.) Pr.s.ch.  |
| Physiologie .....           | ( BARGETON (D.) Pr.s.ch.   |
|                             | ( PARROT (J.L.)            |
| Physique médicale .....     | ( DJOURNO (A.)             |
|                             | ( GOUGEROT (L.)            |
| Phtisiologie .....          | KREIS                      |
| Psychiâtrie .....           | BARUK (H.)                 |
| Psychiâtrie infantile ..... | MICHAUX (L.)               |
| Stomatologie .....          | ( CHAPUT (Mme A.)          |
|                             | ( CERNEA                   |
| Puériculture .....          | JOSEPH                     |
| Thérapeutique .....         | PERRAULT                   |
|                             | chargé de l'ensei -        |
|                             | gnement                    |
| Urologie .....              | KUSS (R.)                  |



III.- PROFESSEURS HONORAIRES ET AGREGES

RAPPELES A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM. BRINDEAU (A.) (Obstétrique), GATELLIER (J.) (Clinique chirurgicale), LE LORRIER (V.) (Obstétrique), VAUDESCAL (R.) (Obstétrique).

IV.- PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES

CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent

|                                | MM.                                                                                          |
|--------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------|
| Clinique chirurgicale .....    | ( AMELINE (A.)<br>MENECAUX (G.)<br>PATEL (J.)<br>SICARD (A.)                                 |
| Clinique médicale .....        | ( BROUET (G.)<br>CACHERA (R.)<br>GARCIN (J.)<br>HAGUENAU (M.)<br>MARCHAL (G.)<br>SOULIE (E.) |
| Clinique obstétricale .....    | ( DIGONNET (L.)<br>EGALLE (G.)                                                               |
| Clinique ophtalmologique ..... | RENART (G.)                                                                                  |
| Clinique urologique .....      | COUVELAIRE (R.)                                                                              |

---

|                                | MM.                   |
|--------------------------------|-----------------------|
| Secrétaire de la Faculté ..... | MORIEL (J.)           |
| Secrétaire Adjoint .....       | Melle CHANTREUIL (G.) |

---

Conservateur ..... Docteur HAHN (A.)

Bibliothécaires ..... M. DOUAN (G), Melles DUMAITRE (P),  
GOICHON (A.M), LE NOIR (G.),  
METIN (F.)

---

Par délibération en date du 9 Déc. 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.



LE SYNDROME dit de MORGAGNI - MOREL

ET

SES SYMPTOMES





A mon Père, le Docteur Jean DUMINIL

Qui m'a fourni l'appui matériel,  
intellectuel et moral nécessaire  
à la réalisation de mes études.

Qui m'a montré le chemin du devoir  
et inculqué l'amour du travail et  
le sens de la probité.

Et dont les précieux conseils me  
furent si utiles,

En témoignage de mon immense  
gratitude et de mon amour  
filial.

A ma Mère,

En témoignage de ma profonde et  
reconnaissante affection.

A ma Famille,

A mes Amis,



A notre très honoré Maître  
et Président de thèse :

Monsieur le Professeur H. DLSGREZ.

Professeur de la Chaire de Radiologie  
Médicale à la Faculté de Paris,  
Officier de la Légion d'Honneur,

Qui nous fait le grand honneur  
d'accepter la présidence de  
cette thèse.

En témoignage de notre profonde  
gratitude et de notre respectueux  
attachement.

A Monsieur le Docteur A. ENNUYER

Chef de Service à la Fondation Curie

Dont l'inlassable dévouement  
et le désintéressement sont pour nous  
un édifiant exemple,

Dont nous aimons tant l'enseignement  
lumineux et précis,

Et qui a eu l'amabilité de faciliter  
notre documentation,

Qu'Il veuille bien trouver ici  
le témoignage, trop modeste à notre gré  
de notre respectueuse admiration et  
l'expression de nos sentiments dévoués  
et reconnaissants.

A Monsieur le Docteur G. LEDOUX-LEBARD,

Electro-Radiologiste des Hôpitaux,

Qui a bien voulu nous guider de  
ses conseils dans l'exécution  
de ce travail.

Avec nos sincères remerciements  
et toute notre reconnaissance  
pour le bienveillant accueil  
qu'il nous a toujours réservé.



A la Mémoire du regretté Professeur H. ROUVIERE,

En témoignage de notre respectueuse  
reconnaissance.

A Monsieur le Docteur G. HUC

Chirurgien de l'Hôpital Saint-Joseph,

En hommage respectueux.

A nos Maîtres dans les Hôpitaux de Paris,

Monsieur le Professeur M. LOEPER  
Monsieur le Professeur CADENAT  
Monsieur le Professeur CORDIER  
Monsieur le Docteur R. BENARD  
Monsieur le Docteur LECHELLE  
Monsieur le Professeur RUDLER  
Monsieur le Professeur DEBRE  
Monsieur le Professeur E. BERNARD  
Monsieur le Professeur HAMBURGER  
Monsieur le Professeur LANTUEJOUL  
Monsieur le Docteur BOLTANSKI  
Monsieur le Professeur DESOILLE  
Monsieur le Professeur DELARUE  
Monsieur le Professeur DE GENNES.



# INTRODUCTION

Figure 1.  $\text{Ca}^{2+}$  fluxes in the presence of  $\text{Ca}^{2+}$  ionophore.

Voilà plus de vingt-cinq ans que Ferdinand Morel a fait paraître son mémoire. Depuis que l'auteur suisse eut le mérite d'isoler véritablement le syndrome de l'hyperostose frontale interne, un nombre important d'observations ont été publiées et des opinions diverses émises.

Certains ont été jusqu'à nier l'existence même du syndrome. D'autres remarquent avec raison qu'un grand nombre d'hyperostoses frontales restent sans traduction clinique. Enfin, on a récemment insisté sur des particularités métaboliques, des altérations du tracé électro-encéphalographique et sur une chute du taux des 17-cétostéroïdes urinaires avec hyperfolliculinie chez la femme jeune. Aussi, nous semble-t-il qu'un essai de groupement et de mise au point critique de ces notions nouvelles mérite d'être tenté.

Nous apportons par ailleurs la modeste contribution de trois observations qui peuvent s'intégrer au total des cas publiés et contribuer à orienter les recherches touchant à l'étiopathogénie du syndrome de Morgagni-Morel.

1. 2. 3. 4. 5. 6. 7. 8. 9. 10. 11. 12. 13. 14. 15. 16. 17. 18. 19. 20. 21. 22. 23. 24. 25. 26. 27. 28. 29. 30. 31. 32. 33. 34. 35. 36. 37. 38. 39. 40. 41. 42. 43. 44. 45. 46. 47. 48. 49. 50. 51. 52. 53. 54. 55. 56. 57. 58. 59. 60. 61. 62. 63. 64. 65. 66. 67. 68. 69. 70. 71. 72. 73. 74. 75. 76. 77. 78. 79. 80. 81. 82. 83. 84. 85. 86. 87. 88. 89. 90. 91. 92. 93. 94. 95. 96. 97. 98. 99. 100. 101. 102. 103. 104. 105. 106. 107. 108. 109. 110. 111. 112. 113. 114. 115. 116. 117. 118. 119. 120. 121. 122. 123. 124. 125. 126. 127. 128. 129. 130. 131. 132. 133. 134. 135. 136. 137. 138. 139. 140. 141. 142. 143. 144. 145. 146. 147. 148. 149. 150. 151. 152. 153. 154. 155. 156. 157. 158. 159. 160. 161. 162. 163. 164. 165. 166. 167. 168. 169. 170. 171. 172. 173. 174. 175. 176. 177. 178. 179. 180. 181. 182. 183. 184. 185. 186. 187. 188. 189. 190. 191. 192. 193. 194. 195. 196. 197. 198. 199. 200. 201. 202. 203. 204. 205. 206. 207. 208. 209. 210. 211. 212. 213. 214. 215. 216. 217. 218. 219. 220. 221. 222. 223. 224. 225. 226. 227. 228. 229. 230. 231. 232. 233. 234. 235. 236. 237. 238. 239. 240. 241. 242. 243. 244. 245. 246. 247. 248. 249. 250. 251. 252. 253. 254. 255. 256. 257. 258. 259. 260. 261. 262. 263. 264. 265. 266. 267. 268. 269. 270. 271. 272. 273. 274. 275. 276. 277. 278. 279. 280. 281. 282. 283. 284. 285. 286. 287. 288. 289. 290. 291. 292. 293. 294. 295. 296. 297. 298. 299. 300. 301. 302. 303. 304. 305. 306. 307. 308. 309. 310. 311. 312. 313. 314. 315. 316. 317. 318. 319. 320. 321. 322. 323. 324. 325. 326. 327. 328. 329. 330. 331. 332. 333. 334. 335. 336. 337. 338. 339. 340. 341. 342. 343. 344. 345. 346. 347. 348. 349. 350. 351. 352. 353. 354. 355. 356. 357. 358. 359. 360. 361. 362. 363. 364. 365. 366. 367. 368. 369. 370. 371. 372. 373. 374. 375. 376. 377. 378. 379. 380. 381. 382. 383. 384. 385. 386. 387. 388. 389. 390. 391. 392. 393. 394. 395. 396. 397. 398. 399. 400. 401. 402. 403. 404. 405. 406. 407. 408. 409. 410. 411. 412. 413. 414. 415. 416. 417. 418. 419. 420. 421. 422. 423. 424. 425. 426. 427. 428. 429. 430. 431. 432. 433. 434. 435. 436. 437. 438. 439. 440. 441. 442. 443. 444. 445. 446. 447. 448. 449. 450. 451. 452. 453. 454. 455. 456. 457. 458. 459. 460. 461. 462. 463. 464. 465. 466. 467. 468. 469. 470. 471. 472. 473. 474. 475. 476. 477. 478. 479. 480. 481. 482. 483. 484. 485. 486. 487. 488. 489. 490. 491. 492. 493. 494. 495. 496. 497. 498. 499. 500. 501. 502. 503. 504. 505. 506. 507. 508. 509. 510. 511. 512. 513. 514. 515. 516. 517. 518. 519. 520. 521. 522. 523. 524. 525. 526. 527. 528. 529. 530. 531. 532. 533. 534. 535. 536. 537. 538. 539. 540. 541. 542. 543. 544. 545. 546. 547. 548. 549. 550. 551. 552. 553. 554. 555. 556. 557. 558. 559. 560. 561. 562. 563. 564. 565. 566. 567. 568. 569. 570. 571. 572. 573. 574. 575. 576. 577. 578. 579. 580. 581. 582. 583. 584. 585. 586. 587. 588. 589. 590. 591. 592. 593. 594. 595. 596. 597. 598. 599. 600. 601. 602. 603. 604. 605. 606. 607. 608. 609. 610. 611. 612. 613. 614. 615. 616. 617. 618. 619. 620. 621. 622. 623. 624. 625. 626. 627. 628. 629. 630. 631. 632. 633. 634. 635. 636. 637. 638. 639. 640. 641. 642. 643. 644. 645. 646. 647. 648. 649. 650. 651. 652. 653. 654. 655. 656. 657. 658. 659. 660. 661. 662. 663. 664. 665. 666. 667. 668. 669. 670. 671. 672. 673. 674. 675. 676. 677. 678. 679. 680. 681. 682. 683. 684. 685. 686. 687. 688. 689. 690. 691. 692. 693. 694. 695. 696. 697. 698. 699. 700. 701. 702. 703. 704. 705. 706. 707. 708. 709. 710. 711. 712. 713. 714. 715. 716. 717. 718. 719. 720. 721. 722. 723. 724. 725. 726. 727. 728. 729. 730. 731. 732. 733. 734. 735. 736. 737. 738. 739. 740. 741. 742. 743. 744. 745. 746. 747. 748. 749. 750. 751. 752. 753. 754. 755. 756. 757. 758. 759. 760. 761. 762. 763. 764. 765. 766. 767. 768. 769. 770. 771. 772. 773. 774. 775. 776. 777. 778. 779. 780. 781. 782. 783. 784. 785. 786. 787. 788. 789. 790. 791. 792. 793. 794. 795. 796. 797. 798. 799. 800. 801. 802. 803. 804. 805. 806. 807. 808. 809. 810. 811. 812. 813. 814. 815. 816. 817. 818. 819. 820. 821. 822. 823. 824. 825. 826. 827. 828. 829. 830. 831. 832. 833. 834. 835. 836. 837. 838. 839. 840.



## HISTORIQUE

-O-O-O-O-O-O-O-O-

En 1761, Morgagni, pratiquant en collaboration avec Santorini l'autopsie d'une femme de soixante quinze ans, rapporte ses constatations dans les termes suivants :

" Mulier Amos nata quinque et septuaginta, virili aspectu et valde obesa cum ad quinctum usque et quadragesimum fuisset gracilio, annis novissimio facta uat valetu dinaria sic tamen ut de capitis dolore numquam nedum de graviore ullo, quod referri ad ipsum posset, incommodo queretus ... Os frontis ibi prominebat in consertissima tubera ... omnia en substantia erant magis alba, quam usquam in toto cranio ut en nova osseae substantiae accessione et quasi effusione facta esse videratur ".

Morgagni définit ainsi un syndrome dont il a mis en valeur tous les éléments : une femme de 75 ans présentant un aspect masculin, très grasse, dont l'adiposité était apparue à 45 ans, qui, ne s'étant jamais plainte de la tête et n'ayant jamais eu de troubles cérébraux, présentait ce pendant à l'autopsie de la calotte crânienne un épaississement de l'os frontal à sa face concave en bosses serrées semblant formées par le dépôt successif de nouvelles couches osseuses.

Par l'association de ces divers symptômes, un problème était posé.

Legouest et Servier retrouveront cette hyperostose sur le crâne de la femme Fischer au Musée d'Anthropologie, ainsi que sur les crânes 437 A, 437 B et 438 du Musée Dupuytren.

Ce symptôme principal du syndrome est ensuite un leit-motiv que tous les auteurs admettent.

En 1850, Rokitzky, étudiant les épaississements osseux de la calotte crânienne au niveau du frontal, explique ce développement osseux comme la compensation à une atrophie localisée du cerveau due à la vieillesse ou à une maladie mentale.

Quelques années plus tard, cette lésion irrégulière en

bosses endocrâniennes fut décrite par Virchow (1864) qui la rapprocha des lésions du " malum sénile " des articulations. Des endostoses crâniennes furent décrites en 1874 par Duplay et Follin à l'autopsie de femmes décédées en couches. Une hypothèse nouvelle fut ensuite émise par Lewis qui vit une origine toxique ou inflammatoire à ces exostoses intracrâniennes.

Humphry, en 1890, envisagea les développements osseux comme faisant partie de la physiologie normale des femmes âgées parallèle à l'atrophie des lobes frontaux, souvent rencontrée chez les vieillards.

Après lui, Clouston cherche à expliquer les hyperostoses frontales internes par une congestion cérébrale périodique qui se verrait surtout chez les aliénés et il défend la théorie de compensation selon laquelle l'os frontal s'hypertrophie en face d'une atrophie progressive du lobe frontal.

Partisan aussi de la théorie de congestion périodique, Beadles, en 1898, releva sur des crânes d'aliénés 4 cas d'hyperostose frontale interne ; un des sujets est acrométalique. Il se pose ainsi comme but de rechercher dans quelle forme clinique psychiatrique l'hyperostose est la plus fréquente. Son étude est basée sur 134 autopsies.

Ribbert et Shattock s'intéressent à la question et ce dernier auteur soutient encore la théorie des congestions périodiques cérébrales.

En 1904, Stroebe la décrit aussi et en donne une explication qui reflète l'opinion régnant à cette époque. Pour lui si pour une raison ou pour une autre il se produit une diminution du contenu intra-crânien, par une hypertrophie concentrique accommodative de l'os, on voit se produire à la face interne du crâne une image semblable à celle de l'atrophie excentrique.

Reichard, en 1906, réagit contre cette opinion car dans la paralysie progressive où l'atrophie cérébrale est si fréquente, il n'existe pas d'hyperostose secondaire accommodative, comme conséquence de cette atrophie. Cette théorie inspire plusieurs thèses qui virent le jour à Wrisbourg de 1908 à 1909.

En 1923, Naito et Schuller mentionnent l'hyperostose frontale interne d'un point de vue purement morphologique, et plus spécialement radiologique.

En 1926, Casati donne une belle description de l'hyperos-

tose frontale interne en se basant sur 5 cas. La même année, Lawford Knaggs explique la lésion comme une déformation pagétoïde ou acromégaloïde. Au même moment, Bonnamour et Jamin ont signalé une femme adipeuse décédée de tuberculose et chez laquelle l'autopsie révèle une hyperostose frontale interne, mais qu'ils étiquettent maladie de Paget au niveau du crâne.

Sicard donne une observation anatomo-clinique, sous le titre : " Epaississement pagétique du crâne avec syndrome démentiel ".

Vers la même époque, Leri et Cottenot s'attachant à l'étude des endostoses crâniennes les considèrent comme des manifestations osseuses de la syphilis exclusivement, tributaires d'un traitement spécifique actif.

Cushing, en 1927, attribue son observation à une tumeur éosinophile de la glande pituitaire. Il pense que cette production osseuse est due à un trouble du métabolisme du calcium et que l'obésité qui l'accompagne provient d'un trouble du métabolisme des graisses que l'on doit attribuer à une lésion du lobe antérieur de l'hypophyse.

Pour Dressier (1927), l'hyperostose frontale interne est plus fréquente chez la femme dont l'atrophie cérébrale serait plus marquée.

C'est seulement en 1928 que l'hyperostose frontale interne est à nouveau considérée comme un phénomène pathologique qui pourrait être associé à d'autres symptômes de même étiologie pour constituer une entité nosologique. En effet, Greig attire l'attention sur la coexistence fréquente de l'hyperostose et de l'obésité. Il s'insurge aussi contre l'opinion qui rapproche cette trouvaille anatomique et les maladies mentales car presque tous ses sujets ont conservé un psychisme intact.

A la même époque, Stewart donne son nom à un syndrome qui coresspond à celui de Morgagni. Il publie 5 observations dans lesquelles il insiste sur l'association des 3 symptômes essentiels : hyperostose frontale interne, virilisme pileux et obésité, et le premier il s'attache à une théorie endocrinienne.

Deux ans plus tard, Morel, superposant son travail à celui de Stewart, lui associe son nom. Il publie à Paris, en 1930, une monographie où il présente 17 observations (4 cas autopsiés par lui-même, 11 cas trouvés dans des documents

et 2 vivants). Comme Stewart, il base ses observations sur des malades d'hospices psychiatriques, sur des femmes avant tout. Il insiste sur la coexistence de l'adipose, de l'hyperostose frontale interne et de troubles cérébraux : démence, céphalée, épilepsie, trouble du sommeil. Il ne mentionne qu'incidemment le virilisme pileaire. Pour lui, l'hyperostose semble faire partie d'un ensemble de symptômes infundibulo-tubériens.

Dès la même année (1930), Van BOGAERT cite l'observation d'une femme de 66 ans présentant une hyperostose de la partie verticale des os frontaux avec obésité progressive. Cette malade souffrait en outre de légers troubles psychiques, d'une cécité psychique, avec hémianopsie double, et d'une atrophie optique bilatérale que l'auteur attribue à des lésions du trou orbitaire en rapport avec la calcification progressive du frontal. Il donne la première place aux symptômes d'hyperostose frontale interne et d'obésité sur lesquels se grefferait une symptomatologie uniquement topographique.

En 1931, Schiff et Trelles publient une observation intéressante. Il s'agissait d'un sujet du sexe masculin, chez lequel une étiologie traumatique pouvait être incriminée. Les auteurs se rallient pourtant à l'opinion de Stewart en faveur de l'organicité et de l'origine endocrinienne du syndrome.

Moore apporte, 4 ans plus tard (1935-1936), une importante contribution à l'étude radiologique. Il observe la fréquence prédominante du syndrome de Morgagni chez les femmes (97 %) dont quelques cas avant la ménopause. Il décrit l'obésité, les troubles nerveux divers et endocrinologiques.

On étudie alors de plus en plus ce syndrome. C'est en Mai 1936 que CARR signale 17 cas suivis depuis 8 mois. Il constate la fréquence des cas de femmes atteintes de cette affection vers 35 à 60 ans. Il note aussi l'importante tolérance de ces malades au sucre et la fréquence des troubles menstruels qu'aucun examen soigneux n'a pu rattacher à une affection gynécologique. Il a essayé une thérapeutique par l'acide amino-acétique qui eut de bons résultats dans le cas de 3 femmes de 62, 38 et 28 ans déprimées et dans un état de fatigue extrême.

Casati, en Août 1936, appela en Italie l'attention sur l'hyperostose frontale interne, après Redaelli et Gauturio, la considérant au point de vue radiologique et anatomique comme une altération osseuse sénile. Paule de Almeida Toledo, en 1936, étudie un sujet présentant une adiposité considérable, diabète et céphalée, qui coexisteraient avec une hyperostose frontale interne symétrique.

Les communications de F. Henschen apportent une intéressante contribution à l'étude du syndrome de Morgagni dont il défend avec énergie l'individualité.

C'est une étude surtout anatomo-pathologique, mais accompagnée de statistiques dont il ressort la fréquence et presque l'exclusivité chez la femme après la ménopause. Il n'aurait observé qu'un seul cas masculin, mais encore ne possédait-il pas de caractères anatomiques typiques. Insistant sur la triade symptomatique, les autres symptômes sont considérés par lui comme accidentels ou relatifs à l'état particulier du malade. Pour Henschen, la cause première du syndrome est un trouble endocrinien hypophyso-tubérien et il le met en parallèle avec d'autres syndromes du même type.

D. Cisen (Juillet 1936) est partisan de la théorie de la traction soulevée par Morel pour expliquer la localisation particulière de cette hyperostose en relation avec l'âge et la position couchée des malades. Il cite l'observation clinique d'une femme de 45 ans atteinte d'une hyperostose marquée limitée à la table interne frontale, de diabète urinaire et dont la calcémie est tombée à 63 mgr. par litre. L'auteur conclut ainsi à un trouble de la régulation du métabolisme du calcium chez une diabétique adipeuse.

E. Schneider, en 1936, cherchant à poser un diagnostic entre l'ostéome du crâne et l'hyperostose frontale, insiste après Morel sur la symétrie de l'hyperostose frontale dont le point de départ est la table interne sans modifications de la table externe, l'adiposité du type génital et les symptômes cérébraux.

A Turin, le même mois, Bertolli considère l'hyperostose frontale comme la réaction osseuse endocrânienne d'une sinusite chronique. Cette réaction d'origine infectieuse expliquerait les divers symptômes associés comme la céphalée, l'altération du nerf optique.

De cet avis est Nicotra qui rapporte un cas neurologique et endocrinien associé à une lésion de l'endocrâne. Il ne la considère pas comme une réaction de la région périsinusale mais comme une pachyméningite chronique diffuse ossifiante propagée du sinus par les lymphatiques en communication avec la dure-mère qui entraînerait une réaction du diploé par l'intermédiaire de la stase veineuse.

En 1937, Pende soutient que l'hyperostose n'est pas uniquement localisée à la région frontale, mais qu'elle peut intéresser la région sellaire et périsellaire et il ajoute que dans tous les cas il a observé une altération de la forme et de la structure de la selle turcique. Selon l'auteur, il existerait des rapports intimes trophiques et hormonaux

entre le sinus du crâne et la fonction hypophysaire. Il plaide pourtant avec justesse pour l'individualité du syndrome et il souligne que les symptômes de la série neurologique ne sont pas obligatoires pour le caractériser.

Les publications françaises sont rares. Le travail de Chavany est pourtant primordial puisqu'il dissocie les multiples formes cliniques en formes pures et en formes intriquées. Les formes pures ne comprennent que la triade : hyperostose frontale, interne, virilisme, adiposité. Les formes intriquées sont celles qui coexistent avec des syndromes des séries hypophysaire, infundibulo-tubérienne ou diencephalique, associés aux troubles les plus divers, tels céphalées, démence ou déficience psychique.

En 1937, Abely et Delmond rapportent l'observation d'une malade de 51 ans qui présente une lipomatose diffuse du type Lannois-Bensaude, des troubles infundibulaires et un état démentiel. La radio montre une hyperostose frontale interne.

Vaquier rapporte les observations de 3 femmes âgées qui présentent la triade fondamentale du syndrome à laquelle s'associent des lésions hypophysaires, certaines relevées tantôt à l'examen radiographique, tantôt à l'autopsie.

En 1938, Delmas-Marsalet publie l'observation d'une femme de 52 ans chez laquelle les céphalées parsistantes jointes à des troubles du caractère et une adiposité marquée ont fait porter le diagnostic de syndrome d'hyperostose frontale interne qui a été confirmé par la radiographie.

Enfin, en 1939, Roger et Schachter ont publié le cas d'une femme de 61 ans, hypertendue, atteinte d'un syndrome de ramollissement cervical droit chez qui l'obésité et le léger virilisme pilaire ont permis de poser le même diagnostic, diagnostic que la radiographie a également confirmé.

Fournier et Mussio ont décrit l'histoire clinique de deux soeurs de 28 et 30 ans tendant à démontrer la possibilité d'une forme hérédo-familiale.

En 1944, Mme Mollaret, à l'occasion d'un cas inédit et de quelques rares autres observations, fait état des résultats très nets apportés par l'intervention chirurgicale.

Une forme masculine a été à nouveau isolée par Mademoiselle Quarante.

Si l'on additionne toutes les observations de syndrome d'hyperostose frontale interne publiées jusqu'à ce jour, on s'aperçoit que leur nombre en est assez restreint ; le nombre des cas observés cliniquement se monte à 150 environ.

D'ailleurs, Sherwood Moore, à la suite de recherches sur 415.944 patients des hôpitaux de St-Louis, a trouvé 59 radiographies d'hyperostose frontale interne, soit 0,014 %.

D'une manière générale, la symptomatologie du syndrome de Morgagnie a été assez volontiers acceptée. Seules s'étaient ébauchées au hasard des constatations individuelles quelques hypothèses étio-pathogéniques différentes.

Toutefois, Henschen, en 1936, a défendu une position spéciale. Tout d'abord, il reconnaît la coexistence fréquente, avec le processus d'hyperostose interne du frontal, d'un cortège de troubles un peu différent de celui décrit par Morel. Pour lui, la triade symptomatique n'est plus : hyperostose interne du frontal, adipeuse, troubles cérébraux, mais elle se schématise en ces termes : hyperostose interne frontale, adipeuse, virilisme alors que pour Morel il s'agit d'une entité réelle, pour Henschen c'est simplement une coïncidence fortuite, non exceptionnelle. Un tel syndrome ne présenterait, au point de vue clinique, qu'une valeur très relative et les troubles psychiques et neurologiques ne sont plus que des manifestations séniles contingentes et banales.

Ainsi, depuis 1936, les différentes publications faites sur ce sujet vont se rattacher soit aux vues de Morel, soit aux vues de Henschen. Il est difficile d'affirmer qu'elle peut être la tendance dominante.

Des hypothèses étio-pathogéniques nouvelles ont été soulevées, telles celle de Pende. Simultanément, d'autres auteurs, tels Eldridge, Holm et Canavan remettaient presque en doute, par leurs constatations, la réalité même du syndrome.

Quoi qu'il en soit, l'augmentation régulière du nombre des observations du processus hyperostasant interne du frontal accompagné ou non des signes cliniques admis par Morel ou Henschen justifie déjà à elle seule une étude critique de la documentation actuelle.

Si le problème étio-pathogénique reste entier, il semble légitime d'espérer qu'une meilleure connaissance des faits doive dans un avenir proche, permettre de transporter les hypothèses actuelles dans le domaine du déterminisme physiopathologique.



## OBSERVATIONS CLINIQUES

### 1er Cas -

M. M...., 35 ans, mariée, un enfant. Depuis l'âge de 18 ans céphalées temporales fréquentes et rebelles ; crises comitiales, rythmées par les règles, ayant disparu pendant la grossesse (E.E.G. normal, à part quelques brèves bouffées hypersynchrones sous stroboscopie). A ce moment, s'est mise à grossir sans cause apparente et à présenter des troubles des règles se manifestant par un syndrome prémenstruel avec gonflement mammaire et lombalgies.

A l'examen : obésité, virilisme discret (légère moustache, poils de barbe). Biopsie de l'endomètre au 26 = jour = stade folliculinique prolongé sans activité lutéinique. Diminution du taux des 17-cétot-stéroïdes : 8,75 mgr/24 h. L'examen neurologique est pauvre, le liquide céphalo-rachidien normal, le Bordet-Wassermann négatif.

La radiographie du crâne montre une hyperostose par placards de la table interne du frontal, en particulier dans la région juxta-suturale.

Très améliorée par l'hormone mâle qui fait disparaître céphalalgies et crises épileptiques.

### 2 èmes Cas -

R. J ... 56 ans. Les renseignements anamnestiques ne nous apportent rien de spécial. La malade nous mentionne un passé génital banal, et son psychisme est normal. Elle vient à la radiographie pour une infection purulente des voies lacrymales gauches, et c'est alors que l'attention est attirée sur l'aspect de son frontal qui présente une hyperostose de sa table interne à son stade initial. A l'examen : forte obésité, non douloureuse, et aspect masculin du visage avec apophyses saillantes, lèvre supérieure garnie d'un duvet assez dense et menton pileux. Le taux des 17 cétostéroïdes urinaires est abaissé. L'E.E.G. est normal ainsi que l'examen

neurologique.

### 3 ème Cas -

L.C... 67 ans, chez laquelle il nous est possible de découvrir le syndrome lors d'un examen de santé. Un coup d'oeil général nous permet de mettre en évidence un certain nombre de caractères morphologiques d'importance. Cette malade présente une adiposité telle que son poids approche presque les 100 kilogrammes. Cette adiposité prédomine au niveau du cou, de l'abdomen et de la racine des membres. A la palpation, on a la sensation de tissu graisseux. Cette palpation n'est nullement douloureuse.

Si l'on détaille un peu plus la morphologie de la malade on est frappé par son aspect nettement masculin. Les traits de la face sont énergiques et l'on peut admettre qu'ils réalisent une ébauche d'aspect acromégaloïde. L'examen neurologique est négatif. B.W. négatif. Urines normales. Pas de troubles du métabolisme basal. Pas de troubles démentiels, pas de céphalées.

Intéressantes sont les radiographies crâniennes ; elles forment le test radiologique du syndrome de Morgagni-Morel.

L'hyperostose symétrique interne limitée au frontal se présente dans ce cas comme une néoformation osseuse de la surface de la table interne formant des massifs à protubérances irrégulières, verruqueuses et bosselées. Leur intensité est variable, avec des taches arrondies qui correspondent à des épaissements plus denses. Les contours sont mamelonnés, irréguliers et boursouflés. De face, on a l'impression de plaques osseuses disposées symétriquement de chaque côté de la ligne médiane. Il n'y a aucune modification de la table externe qui reste lisse. L'aspect extérieur de la calotte crânienne est absolument normal. On ne note qu'une légère saillie du sinus frontal au-dessus des orbites ainsi que le prognathisme du maxillaire inférieur.

Telles sont les particularités que nous avons pu constater chez nos trois malades.

Elles peuvent se résumer dans les termes suivants :

- 1°)- Présence d'une adiposité anormale et de quelques signes acromégaloïdes qui doivent être rapprochés d'une dilatation de la selle

turcique.

2°)- Présence constante au niveau des deux os frontaux d'une hyperostose frontale interne.



## SYMPTOMATOLOGIE

La symptomatologie de la forme pure du syndrome de Morgagni-Morel, dont notre première observation est un exemple type, comporte la triade bien mise en évidence par Ferdinand Morel :

- 1° - Manifestations endocriniennes.
- 2° - Manifestations cérébrales.
- 3° - Test radiologique.

Parmi les signes endocriniens, l'obésité est le plus constant. Dans les trois cas que nous avons présents ici, elle est importante. Morel l'a trouvée presque constamment. Il note que, par sa disposition, " cette obésité rappelle certaines formes de l'adipose de Dercum, ou plus exactement la forme diffuse généralisée. Parfois, elle revêt la forme localisée, et alors elle est rhizomélique et symétrique ".

Cette obésité peut atteindre des proportions considérables. Dans la règle, elle frappe avec prédilection et symétriquement le ventre, la poitrine, et les sens, les reins, les fesses, la nuque, la portion proximale des membres. Le grand épiploon est très riche en graisse, ainsi que le médiastin antérieur ; il existe une surcharge graisseuse de l'épicarde. Le foie gras présente une infiltration graisseuse péri-lobulaire. Parfois, on note une lipomatose du pancréas. Les muscles, en particulier ceux de la paroi abdominale, sont pâles, atrophies, perdus dans la graisse. Par contre, cette obésité épargne constamment le visage et les extrémités des membres.

Cette obésité s'installe souvent rapidement à un âge variable suivant les sujets. Morgagni et Santorini notent que la femme autopsiée par eux était, à 75 ans, très grasse alors qu'elle était restée maigre jusqu'à sa quarante-cinquième année. Morel présente l'observation d'une femme qui, à 58 ans, augmentait encore de poids, alors qu'une autre

de ses malades de 34 ans aurait pesé à 18 ans, 95 kilogrammes. Dans notre première observation, l'obésité a débuté de bonne heure (18 ans) ; il en est de même pour la deuxième et la troisième.

Susceptible de fluctuations, cette adipose peut subsister jusqu'à l'extrême vieillesse ; de même, elle peut diminuer soudainement, laissant sur le tégument flasque et distendu sa marque indélébile. Très fréquemment dans ce cas, la malade meurt cachectique. Cette adipose, en général, n'est pas douloureuse et c'est ce qui la différencie de la maladie de Deroum. Mais si l'on songe que l'élément douleur n'a été rencontré par Deroum que dans la moitié des cas, l'on se rend compte que cette différence s'efface. Elle pâlit bien davantage encore lorsqu'on s'aperçoit que tous ces cas qu'il s'agisse de l'adipose de l'hyperostose frontale ou de celle décrite par Deroum, s'accompagne d'une asthénie très spéciale, musculaire plus que psychique, avec seuil de fatigabilité très abaissé, contraignant le sujet à l'inaction. Et c'est pourquoi nous pensons avec Morel que de nombreuses adiposes dites de Deroum présentent de l'hyperostose frontale interne.

Chez les sujets jeunes surtout, on enregistre, mais moins fréquemment, des troubles des règles. Dans la première observation que nous présentons, ils ont ouvert la scène et ont été suffisamment importants pour nécessiter un examen. On observe encore de l'hirsutisme de menton avec masculinisation des traits et plus rarement de la cataracte chez les sujets âgés.

On a pu observer parfois aussi de la polydipsie et de la polyphagie. Morel cite le cas d'une malade qui se tenait presque toute la journée couchée sur le gazon, son inséparable gobelet d'eau à côté d'elle ; une autre observation du même auteur nous montre une malade cachant des morceaux de fromage dans son corsage et se levant la nuit pour dérober des friandises de ses voisines dans les tables de nuit.

La céphalée est le signe cérébral moyen. Dans la règle elle est frontale ; dans notre première observation, elle est à maximum temporal. Cette céphalée, n'en devient pas moins parfois obsédante par sa ténacité. Elle peut néanmoins se calmer au cours de l'évolution. Elle témoigne de la souffrance du périoste et de la dure-mère sous-jacente. Elle engendre parfois par sa continuité un état névropathique des plus marqués.

Cette céphalée s'accompagne souvent d'insomnie. Il existe fréquemment une grande agitation nocturne contrastant

avec une somnolence marquée pendant le jour. Cette agitation nocturne ne cède pas aux narcotiques, même à forte dose, et peut engendrer de l'irritabilité, des troubles du caractère, parfois même des idées délirantes et de préjudice qui se manifestent surtout la nuit.

Les constatations radiologiques sont des plus nettes et signent de façon absolue le diagnostic. Un simple profil du crâne suffit à montrer l'hyperostose mamelonnée et verrueuse de la partie endocrânienne du frontal.

Naito et Schuller en décrivent la morphologie en ces termes : L'hyperostose sénile consiste dans des formations osseuses de surface à l'intérieur des os frontaux. Les parties médianes de l'os frontal restent toujours libres, de sorte qu'il subsiste entre les deux massifs symétriques un sillon profond et étroit. Les exostoses ont une surface grossièrement bosselée et une structure dense. Leur épaisseur peut atteindre plusieurs centimètres. Elles ne dépassent pas en général les limites de l'os frontal et en particulier sa partie verticale. Ce n'est que rarement que la prolifération s'étend à la partie horizontale ou à la partie du pariétal avoisinant immédiatement le frontal. Elle peut parfois s'accompagner d'une ossification de la partie antérieure de la faux du cerveau ".

Chevany décrit les aspects radiologiques dans les termes suivants : " Sur les clichés de profil, la table externe est normale, mais sous la table interne de la portion verticale du frontal, on voit une image bosselée en mosaïque irrégulière, faite de festons qui, en stéréo, fournissent l'aspect d'une carte en relief d'une région montagneuse. La stéréo précise en outre nettement qu'il s'agit de deux ombres. . nettement symétriques qui répondent à un épaississement osseux matelassant de chaque côté les bosses frontales. Sur les clichés de face, l'ombre se projette sous forme de larges placards stratifiés donnant l'impression de dalles accolées avec irrégularité, disposées de chaque côté de la ligne médiane et n'empiétant pas sur elle ".

Les descriptions de Delmas-Marsalet donnent une impression comparable. " Sur le cliché de profil, on note une masse du volume d'un oeuf qui occupe la face interne de l'os frontal sans atteindre ni la partie orbitaire, ni la suture fronto-pariétale. Cette masse ressemble à un amas de pétales de fleurs . La table externe de l'os est normale à ce niveau. Sur le cliché de face, l'aspect est encore plus caractéristique. De part et d'autre de la ligne médiane, qui est intacte ainsi que la faux du cerveau, dont on aperçoit seulement

une petite calcification, il existe deux masses symétriques à contours géographiques nets, formées de folioles rayonnant à partir d'un centre. Ces masses respectent la suture médio-frontale, la suture coronale et le lit de l'artère méningée moyenne ; elles ne s'étendent pas à la partie orbitaire de l'os frontal ".

Dans l'ensemble, les images obtenues sont donc toutes assez comparables. Il s'agit avant tout d'une opacité plus ou moins merquée, irrégulière, d'aspect verruqueux et symétrique. Au point de vue pratique, Lucherini insiste sur la valeur diagnostique bien supérieure des clichés de profil. Les deux dispositions, face et profil, sont en réalité à utiliser.

Mais les clichés stéréoscopiques détaillent et situent mieux la déformation osseuse. En arrière, on voit l'hyperostose s'arrêter au niveau du sillon de l'artère méningée moyenne. Les positions médianes signalent son absence constante sur la ligne médiane, au niveau de l'insertion de la faux du cerveau. Ce fait a son importance pour expliquer la pathogénie de l'hyperostose.

Des radiographies échelonnées dans le temps permettent de suivre la marche du processus hyperostosant, qui part toujours du centre de la partie verticale de l'os frontal. De là, il s'étend dans toutes les directions, donnant un aspect vaguement rayonné.

L'encéphalographie gazeuse par voie lombaire pourra donner un complément d'information radiologique important. Elle nous permettra d'explorer l'état atrophique ou non du cerveau sous-jacent ou de reconnaître une compression possible de ce cerveau par la perméabilité plus ou moins marquée des espaces sous arachnoïdiens situés en regard de l'hyperostose. Cette compression pourra être appréciée, en outre, par les déformations et les déviations de cavités ventriculaires sous-jacentes.

Signalons enfin que la radiographie peut montrer des nodules d'ossification aberrants plus ou moins loin de l'hyperostose frontale, sur la partie antérieure des pariétaux par exemple, et même sur le plancher de l'étage antérieur, ainsi que sur la face postérieure du rocher.

Cette hyperostose n'est pas douloureuse, même à la pression profonde. La percussion de la boîte crânienne peut révéler une zone de matité correspondant à la portion épaissie de la

voûte crânienne.

Ainsi définie, l'hyperostose frontale interne du syndrome de Margagni-Morel se dissocie de toutes les autres images radiologiques douteuses.

Les calcifications intra-crâniennes, telles les calcifications de la glande pinéale, du plexus choroïdien, de la faux du cerveau, ou les concrétions des granulations de Pachioni sont vite exclues. Parmi les autres calcifications pathologiques intra-crâniennes, il y a les psammomes calcifiés situés en général près de la face interne de la calotte. Leur structure est beaucoup plus homogène. Les endothéliomas sont dans l'espace de la dure-mère. Les gliomes et les kystes calcifiés sont des ombres en anneaux ou en forme de sphère. Les calcifications anébrysmales sont des ombres arquées et minces. L'encéphalite post-traumatique calcifiée est une ombre plus petite sans localisation précise. L'hyperostose frontale interne se distingue de l'ostéome crânien par la disposition symétrique avec point de départ de la table interne sans modification de la table externe.

L'hyperostose des tumeurs cérébrales ou méningées et plus particulièrement des méningiomes donne une hyperostose isolée, non symétrique, atteignant aussi bien la table interne que la table externe. Il manque la triade symptomatique et l'association des images avec des troubles neurologiques impose le diagnostic correct. L'ostéosarcome porte sur toute l'épaisseur de l'os avec, sur la face externe, l'image en feu d'herbe. La maladie de Paget à localisation crânienne a un aspect particulier.

L'érythroblastose infantile de Cooley est associée à l'anémie.

L'hypertension intra-crânienne avec les digitations cérébriformes se différencie par la diffusion des images qui se retrouvent sur toute la voûte.

L'hémicraniose de Sicard se limite nettement à la moitié du crâne. Il n'y a pas d'erreur possible avec le crâne oblique ovalaire ou plagiocéphalie de Brissaud, ni avec l'hyperostose en bosse de la table externe. La tuberculose crânienne décrite par Koenig en 1888 est diffuse et détermine de gros séquestres.

Les ostéites syphillitiques qui se présentent sous forme d'ulcérations, de gommes ou d'hyperostose, siègent à n'importe quel point de la voûte. En plus de cette opposition topographique, elles apparaissent comme des médaillons opaques, bien isolées par LERI.

Associées à l'hyperostose frontale interne, on a signalé des anomalies du reste du squelette. Morel le premier

spécifié que " le squelette entier présentait maintes fois de l'ostéoporose sénile ". Par la suite, les altérations squelettiques observées semblent avoir été beaucoup plus localisée. Dans le cas de Pendaries, il existait une décalcification portant sur les dernières vertèbres lombaires. Enfin, dans un cas de Hemphil et Stengel existait également une autre petite exostose au niveau de la face antérieure du corps de la troisième vertèbre dorsale.

De telles données demeurent finalement bien insuffisantes pour tirer la moindre conclusion. Aux signes radiologiques crâniens, si nets, ne s'opposent donc dans tout le reste du squelette que des anomalies apparemment inconstantes et discrètes.

L'examen anatomo-pathologique de l'os frontal montre, indépendamment du fait que le processus ostéogénique part exclusivement de l'os frontal, la possibilité d'inclusions de la dure-mère dans la néoformation. Dans celle-ci apparaîtraient éventuellement des cavités spongieuses secondaires remplies de moelle et pouvant confluer en de larges espaces que les sinus frontaux peuvent par la suite venir pneumatiser.

On ne trouve pas de modifications pondérales de l'hypophyse et il n'y a pas de changement systématique dans l'une des séries cellulaires du lobe antérieur. Cependant, la basophilie est de règle, sans qu'il soit possible de mettre en évidence une modification cytologique des basophiles, comme c'est le cas dans le Cushing (Crookes).

On a récemment insisté sur l'instabilité de la glyco-régulation et l'hyperglycémie provoquée par injection d'adrénaline donne une courbe nettement pathologique. Le métabolisme basal est en règle abaissé. La calcémie est soit normale soit très augmentée. Le cholestérol a souvent une valeur élevée. Une hypertension artérielle est assez fréquemment trouvée. Il semble exister une certaine hypertension du liquide céphalo-rachidien, peut-être en relation avec les céphalées. Les troubles du métabolisme créatine-créatinine sont intéressants à considérer en fonction des désordres neuro-musculaires et de l'asthénie. Si le cerveau n'est généralement pas atrophié, par contre la glande surrénale est hypertrophiée dans la moitié des cas.

L'étude du tracé électro-encéphalographique paraît du plus haut intérêt. On observe des décharges bradyrythmiques paroxystiques de la région pré-fronto-frontale, et il semble qu'au repos celle-ci n'est pas irritée par le processus osseux de voisinage (Calame).

Une constatation frappante est l'abaissement du taux des 17 cétostéroïdes dans l'urine, et Warter signale chez les femmes jeunes de l'hyperfolliculinie vérifiée cliniquement et par étude de la cytologie vaginale.

L'évolution de cette affection, atteignant plus souvent les sujets jeunes qu'on ne pensait autrefois et compatible avec une longue existence, est d'une longueur désespérante pour les malades chez qui la persistance d'une céphalée, et d'une asthénie aussi intenses que rebelles à toute médication peut amener des troubles marqués du caractère.

On peut parfois cependant noter des associations avec d'autres syndromes endocriniens, surtout hypophysaires ; ou à prédominance hypophysaire : syndrome adiposo-génital, acromégalie, syndrome de Cushing. De tels cas forment la transition avec le groupe suivant. Ici le syndrome de Morgagni-Morel est noyé dans la symptomatologie d'autres affections cérébrales : paralysie générale, démence épileptique (première observation), maladie de Pick et d'Alzheimer, et surtout artério-sclérose cérébrale chez des sujets d'un âge avancé.

Ici, on note en outre des signes neurologiques en foyers ou diffus. On enregistre de gros troubles psychiques et les crises comitiales sont fréquemment signalées. L'intérêt du syndrome de Morgagni est alors dépassé par la gravité considérable des affections juxtaposées. C'est ainsi que, dans la première observation que nous avons présentée, le phénomène capital réside dans les crises comitiales qui sont apparues à 18 ans et dont la fréquence a augmenté malgré le traitement gardénalique.

De même, dans notre troisième observation, les images radiologiques du crâne (élargissement de la selle turcique) accréditent, en l'absence de tout signe d'hypertension intracrânienne, l'hypothèse de tumeur de l'hypophyse. Cette association, qui n'est pas rare, de tumeur de l'hypophyse et d'hyperostose frontale interne, nous permet de nous ranger aux côtés de Stewart, Morel, Henschen, etc... qui font intervenir le complexe infundibulo-tubéro-hypophysaire dans la pathogénie de ce syndrome, ainsi que nous le reverrons plus loin.

On se trouvera donc souvent en présence de troubles psychiques, neurologiques, glandulaires et métaboliques chez des sujets présentant un syndrome d'hyperostose frontale interne qui susciteront les interprétations les plus diverses.

Les troubles psychiques poseront les problèmes suivants : font-ils partie intégrante du syndrome, comme l'affirme Morel, ou sont-ils purement accidentels, comme le veut Henschen ? Si elle était démontrée, la constance des caractéristiques des troubles paraîtraient devoir constituer un argument de valeur en faveur des conceptions de Morel. Rares sont les observations comportant une étude détaillée du psychisme. Certaines particularités mises en évidence par Van Bogaert sont retrouvées à maintes reprises. Chez de nombreux malades, c'est une tristesse invincible et un sentiment d'indifférence. Un autre trouble est constitué par le déficit de la mémoire. Ce caractère pathologique, Carr l'a observé dans 82 % des cas. Parmi les signes d'apparition les plus constants, l'irritabilité, souvent extrême, occupe aussi une place de choix. Il faut aussi mentionner l'existence possible d'hallucinations visuelles comme dans le cas VIII de Morel. Hemphill et Stengel estiment au contraire, que tous ces faits rapportés ne permettent pas la mise en évidence de particularités psychiques vraiment pathognomoniques.

D'ailleurs, Henschen se refuse de les intégrer parmi les signes fondamentaux du syndrome considéré. Si les troubles psychiques furent si fréquemment observés par Morel, c'est que cet auteur a limité ses recherches à des malades d'asile. Henschen a fait porter ses investigations sur des sujets d'origine très diverse et dans ces conditions les symptômes mentaux n'ont pas été plus fréquemment observés chez ceux qui étaient porteur du processus hyperostosant du frontal que chez ceux qui en étaient indemnes. Dans le même ordre d'idées, Greig refuse toute valeur significative aux troubles psychiques. A notre sentiment et en raison de nos observations à psychisme parfaitement normal, nous considérons que les troubles psychiques ne font pas partie du syndrome.

Toutes ces remarques générales peuvent, en grande partie, s'appliquer aux troubles neurologiques ; le même problème se pose à savoir si ceux-ci font ou non partie intégrante du syndrome. La fréquence avec laquelle certains d'entre eux sont observés semblerait difficilement permettre de les rapporter à un hasard. Inversement, ces troubles présentent une diversité beaucoup plus grande que celle rencontrée pour les troubles psychiques, ce qui autoriserait à les considérer comme des éléments surajoutés et non comme sous la dépendance directe du syndrome.

Nous avons vu pourtant que certains troubles paraissent demeurer constamment au premier plan. Il s'agit de la céphalée, de l'asthénie et de l'épilepsie.

D'après Moore, la céphalée existe dans 62 % des cas. C'est elle qui amène souvent les malades à consulter. Inversement, sa survenue est tardive, longtemps après le début de l'obésité, et Morel ne lui reconnaît que des traits imprécis. D'ailleurs, toutes les formes de céphalées ont été décrites. Ceci nous suffit à démontrer l'absence de tout caractère propre à cette céphalée.

Avec la céphalée, un des symptômes le plus pénible et très fréquent également est l'asthénie. Dans les observations de Lemaire, Justin-Besançon et Trelles, cette manifestation constitué pendant des mois le seul symptôme accusé par les malades. Une relation de cause à effet entre l'obésité et l'asthénie devant être exclue, il s'agit bien d'un trouble morbide assez comparable à l'asthénie des addisonniens.

De même que pour les autres symptômes neurologiques, la plus grande diversité existe, tant au point de vue de la forme clinique des manifestations épileptiques que de leur période d'apparition. Pour CARR, elles existeraient dans 35 % des cas. Pourtant, là aussi, toutes les formes semblent pouvoir être observées, depuis les crises les plus typiques, voire les états de mal, jusqu'aux manifestations les plus larvées.

Nous croyons, là aussi, que Roger avait raison en décrivant que la triade : hyperostose frontale interne, virilisme, obésité, forme un squelette sur lequel viennent se greffer en quelque sorte des symptômes neurologiques, psychiques et métaboliques, dépourvus de toute spécificité. En effet, nombreux sont les troubles qui suggèrent également des perturbations du système glandulaire. Il convient donc de rechercher dans quelle mesure tous ces troubles endocriniens font partie du syndrome, sans perdre de vue que, pour Henschen, ces modifications glandulaires seraient d'ordre purement physiologique. Un fait demeure certain c'est la fréquence avec laquelle se retrouvent, chez les malades atteintes du syndrome d'hyperostose frontale interne, des anomalies du fonctionnement utéro-ovarien. Tous les auteurs s'accordent pourtant à reconnaître que l'examen gynécologique des malades, quel que soit leur âge, demeure toujours strictement normal.

A côté de la fréquence reconnue des anomalies de la sphère génitale, les autres signes de participation glandulaire se rencontrent de manière variable. Nous avons vu que la question de l'intégrité ou de l'atteinte de l'hypophyse apparaît au premier plan. Sur le terrain purement clinique, il est hors de doute que la morphologie des malades oriente souvent vers la participation possible de l'hypophyse. Il nous suffit de rappeler l'existence de l'adiposité si proche de celle du syndrome adipeo-génital, de même que cet aspect viril, parfois

acromégaloïde. Il existe des cas pourtant où les syndromes coexistent nettement et il serait séduisant d'accepter alors qu'une même cause ait pu, à elle seule, développer deux groupes de syndromes actuellement classés comme des identités différentes.

D'autre part, Roger et Schachter considèrent l'hyperostose frontale interne, après l'acromégalie et le syndrome de Cushing, comme le troisième syndrome d'hyperfonctionnement hypophysaire.

En résumé, on peut dire que de l'enchevêtrement de tous ces symptômes il ne se dégage en dernière analyse aucune conclusion et les travaux de Coryn tendent à démontrer qu'une lésion osseuse atteignant seulement un os ne peut être une endocrinopathie.

"D'autres signes d'endocrinopathie que l'on peut parfois rencontrer sont l'hirsutisme du menton ou une accentuation des traits de la face, ou un désordre des règles chez les jeunes." A cette simple remarque de Morel, d'après laquelle celui-ci ne semble attacher au virilisme qu'une importance minime, s'oppose l'opinion de Henschen, pour qui le virilisme pileaire spécialement, ont une valeur toute particulière.

"Il a aussi été possible de constater que l'on pouvait, avec une assez grande ressemblance, escompter une hyperostose chez des sujets dont la structure du corps était assez forte et dont la force avait le poil viril : "Henschen écrit encore : Il existe une corrélation définie entre l'hyperostose et le virilisme pileaire". Dans l'observation de Morgagni, enfin, l'auteur dépeint sa malade comme une femme "virili aspectu".

Attendu qu'il s'agit fréquemment de femmes âgées, on conçoit que la disparition relative d'une certaine finesse des traits et qu'une anomalie du système pileux aient pu ne pas toujours retenir l'attention de l'observateur ; seuls, les cas très prononcés ont pu être signalés. Au reste, le virilisme et le virilisme pileaire ne coexistent pas nécessairement et certaines malades, telles celles de Chavany, ont pu présenter des traits très accusés, leur donnant, quoique sans aucun signe d'acromégalie, un air masculin sans qu'il puisse être parlé de virilisme pileaire.

En réalité, c'est cependant bien le virilisme pileaire et non le virilisme seul des traits qui, dans l'esprit de Henschen, paraît constituer le troisième signe de la triade symptomatique, puisqu'il le souligne expressément. Comme nous l'avons vu, "il existe une corrélation définie entre l'hyperostose et le virilisme pileaire".

Les caractères du virilisme pileaire sont :

1° - Chez la femme, une hypertrichose localisée à la face selon la topographie habituelle dans le sexe masculin, prédominant surtout au menton ; mais la lèvre supérieure, voire les joues, peuvent être si richement couvertes de poils que la malade soit obligée de se raser. Stewart parle de la pilosité considérable de la lèvre supérieure et du menton d'une femme de soixante-deux ans. H. Roger mentionne également l'association fréquente de la pilosité du menton et de la lèvre supérieure avec une exagération des sourcils, du duvet de la région péri-auriculaire, ainsi que des faces latérales des membres ; parfois, quelques poils isolés peuvent exister sur les aréoles mamelonnaires.

Signalons encore, comme anomalies, la dénudation plus ou moins prononcée du crâne (Morel), dénudation assez importante dans notre cas 1 et qui sera extrêmement marquée dans notre cas 3. Une implantation pubienne anormale, ou une raréfaction des poils à ce niveau ont été également mentionnées. A retenir peut-être enfin une pilosité nettement exagérée des membres que nous avons pu observer chez nos deux malades.

2° - Chez l'homme, les anomalies du système pileux sont peu fréquemment observées, en raison même du nombre assez restreint de cas d'hyperostose frontale interne observés dans le sexe masculin. Souls, Schiff et Erelles mentionnent dans leur cas une implantation et une distribution des poils du type féminin ; enfin, le malade de Justin-Besançon et Chevalier, chez lequel était tout d'abord apparu un syndrome de Babinski-Frohlich avant celui d'hyperostose frontale interne, présentait également une pilosité très discrète à topographie féminine.

Tels sont, à notre connaissance, les seuls signes cliniques de cette série qui aient été enregistrés. Nous n'avons pu établir avec certitude l'époque d'apparition de ce symptôme pas plus que sa fréquence. Seul, Henschen précise l'avoir observé vingt-six fois sur un total de vingt-neuf cas ; chez quinze de ces malades, il était nettement visible, et chez onze accentué. La plupart des femmes chez lesquelles il fut signalé étaient évidemment âgées (celle de Carr 62 ans, celles de Vaquier 66 et 68 ans) ; d'autres sont relativement jeunes encore, puisque celle de Bert et Godlewsky n'avait que quarante-cinq ans, celle d'Almquist trente-trois ans. A ce point de vue, notre cas 3 apparaît privilégié puisque les troubles du système pileux apparurent avant la majorité et qu'ils atteignirent, la calvitie surtout, un degré record.

Les données précédentes suggèrent donc des remarques assez comparables à celles formulées au sujet du processus hyperostosant du frontal, à savoir que le virilisme pileaire, considéré isolément, ne se présente pas sous une forme telle que son caractère pathologique puisse s'imposer d'emblée. Nous voyons donc qu'il en est à peu près de même de tous les signes décrits et que seule leur association autorise à leur attribuer une signification précise.

-:-:-:-:-

## P A T H O G E N I E

La pathogénie d'un tel syndrome est encore obscure. On se trouve en présence d'un trouble du métabolisme du calcium et des graisses, lié à des lésions du système endocrinien de la femme lors de la ménopause. Ce syndrome est, en effet, nous l'avons vu, l'apanage des femmes âgées ; rares sont les cas qui ont été observés chez les femmes de moins de 45 ans. Il est vraisemblable que l'atrophie ovarienne joue un rôle important dans la pathologie du syndrome.

La thyroïde présente fréquemment des altérations sous forme de nodules kystiques, ou de noyaux calcifiés. Quant aux lésions hypophysaires, elles sont très fréquentes. Sans parler des cas où ce syndrome se trouve associé soit à l'acromégalie (observation de NAITO), soit à une tumeur de l'hypophyse décelable radiologiquement par l'élargissement de la selle turcique (observation n° 3), MOREL, STEWART et F. HENSCHEN ont fréquemment noté une déficience des éléments chromophiles, avec sclérose du lobe antérieur et augmentation des cellules éosinophiles. Quant aux cellules du lobe postérieur, elles sont bourrées de pigment granulaire. Ces constatations anatomiques ont conduit ces auteurs à admettre des lésions de la région infundibulo-tubérienne et des lésions de la paroi du troisième ventricule, soit troubles de la sécrétion, soit troubles de la circulation du liquide céphalo-rachidien, pour expliquer ce syndrome.

Pour expliquer la localisation extraordinairement constante de l'hyperostose au niveau de l'os frontal, divers auteurs ont échafaudé plusieurs théories. Avant de les passer en revue et de donner une explication de cette localisation, jetons un coup d'oeil sur l'aspect anatomique et microscopique de cette hyperostose.

L'aspect extérieur de cette calotte crânienne est absolument normal. La table externe est parfaitement lisse. Jamais on ne note d'adhérences avec l'aponévrose épicroânienne.

Si l'on pratique une coupe de la calotte crânienne selon le plan habituel, on note que la région de l'os frontal est d'une épaisseur inusitée. Les régions pariétales et occipitales

présentent au contraire une épaisseur osseuse, en général normale, parfois cependant augmentée.

Une fois la calotte enlevée, on voit que cette hyperostose qui se fait uniquement à l'intérieur de la cavité crânienne n'intéresse que la partie verticale des os frontaux. En arrière, ainsi que nous l'avons déjà dit, lors de l'étude des signes radiologiques, elle s'arrête au niveau de l'artère méningée moyenne ; la conséquence en est que cette artère se trouve située au fond d'un sillon profond. Par ailleurs, la paroi crânienne ne présente rien de particulier ; on ne trouve jamais à la base du crâne les déformations décrites dans l'ostéite fibreuse de Paget.

Sur une coupe de la paroi frontale, on voit la table externe, d'épaisseur normale, qui décrit une courbe régulière et la table interne amincie décrivant une courbe irrégulière, festonnée.

Entre les deux, on trouve du tissu spongieux ; il forme une bande très épaisse par endroits, plus mince à d'autres. Le tissu spongieux, assez compact au niveau de la face interne de la table externe où il s'insère, devient plus lâche en se rapprochant de la table interne. C'est lui qui, soulevant par places cette dernière, lui donne son aspect irrégulier, tomentueux, bosselé. Ces festons forment des travées disposées vaguement en rayons de roue. La face interne de la calotte crânienne dans la région frontale donne l'aspect d'une carte en relief d'un pays montagneux.

Dans les zones marginales, on peut voir parfois trois tables : l'externe qui est intacte, le diploë, l'ancienne interne plus ou moins érodée, du tissu spongieux, et la nouvelle table interne. Ces formations sont absolument symétriques sur les deux frontaux ; elles respectent toujours, en effet, la suture médio-frontale et l'insertion de la faux du cerveau.

Bien que s'arrêtant le plus souvent en arrière, au niveau du sillon de l'artère méningée moyenne, on peut voir, rarement il est vrai, des formations hyperostotiques sur la partie antérieure des pariétaux. En bas, les bosselures s'arrêtent à la partie horizontale du frontal, n'empiétant jamais sur la partie orbitaire.

Le centre des travées correspond assez exactement avec

le centre primaire d'ossification embryonnaire du frontal. Il existe donc un centre de néoformation osseuse pour chaque frontal.

La dure-mère est constamment adhérente à la calotte crânienne à laquelle elle est intimement soudée, et cette adhérence se fait en l'absence de tout processus inflammatoire.

Parfois, on trouve à la face interne de l'hyperostose des sphérules isolées ou en amas, d'os compact, prenant l'aspect de gouttes de cire et dures comme de l'ivoire, mais elles sont rares.

Voyons maintenant les diverses explications données sur la localisation de cette hyperostose.

Virchow faisait de ces formations de véritables ostéophytes formés aux dépens de la lame externe de la dure-mère. Stroebe, Clouston, Naiton, Dressler, admettent une théorie de compensation suivant laquelle le frontal s'hypertrophierait en face d'un cerveau qui s'atrophierait. Cette théorie est inacceptable si l'on songe à la grande fréquence de l'atrophie cérébrale et à la rareté de l'hyperostose frontale.

Beadle a invoqué l'existence d'une congestion périodique du cerveau, surtout chez les aliénés. Mais ce syndrome n'existant pas chez les aliénés, cette théorie perd toute sa valeur.

L'hypothèse de maladie de Paget localisée au crâne proposée par Bennamour et Jamin n'est pas plus acceptable étant donné la différence de structure entre les os dans les deux syndromes.

Grieg admet des troubles du métabolisme du calcium. L'hyperostose frontale s'expliquerait soit par une diminution de l'élimination du calcium, soit par une augmentation de la teneur du sang en calcium par résorption osseuse dans quelque autre partie du squelette que la région frontale du crâne. Et pour expliquer la constance de la localisation frontale, il invoque d'une part une sorte d'exsudation épidurale, d'autre part un apport sanguin particulièrement marqué dans cette région.

Ferdinand Morel a, le premier, donné de la localisation frontale de l'hyperostose une explication séduisante à laquelle nous nous rallions. Pour lui, cette hyperostose tient à des conditions anatomiques dont la principale apparaît être les adhérences en ce point de la dure-mère et du périoste. Cette

adhérence n'est pas seulement un fait constant mais la condition nécessaire de l'hyperostose.

L'adhérence de la dure-mère et la traction qu'elle exerce selon des lignes de force plus ou moins obliques et tangentielles sur la face interne du crâne expliquent :

- 1° - la localisation frontale et symétrique,
- 2° - l'orientation si particulière des travées osseuses rayonnant autour des deux centres frontaux,
- 3° - la structure de la spongieuse,
- 4° - l'absence d'hyperostose sur la ligne médiane,
- 5° - l'absence d'hyperostose sur les autres parties de la calotte.

Il faut, de plus, pour apprécier cette traction de la dure-mère, tenir compte du décubitus dorsal ou latéral pendant la nuit qui permet des tractions constantes selon une certaine incidence.

Richard Thoma, dans des travaux d'une très grande précision sur l'histo-mécanique osseuse, a montré que les tensions qui, normalement, produisent l'ossification, ne dépassent 6 gr. par millimètre carré dans une moyenne de 24 heures. Mais, dans certaines conditions, la valeur critique des tensions s'abaisse et l'accroissement osseux peut se déclencher avec des tensions inférieures à 6 gr. par millimètre carré.

Dans le cas d'hyperostose frontale, nous ne savons si la valeur critique des tensions est abaissée, mais nous inclinons à le croire, et ceci pour plusieurs raisons :

- 1° - Ces malades, nous l'avons vu, présentent des troubles généraux et endocriniens.
- 2° - Elles ont de plus une légère tendance à faire de l'hyperostose diffuse du crâne ; nous avons vu qu'il existait parfois des formations osseuses sphériques ; on a trouvé, rarement il est vrai, associée à l'hyperostose frontale l'ossification de la faux du cerveau ; enfin, on remarque que parfois la calotte est légèrement et généralement épaissie.

3° - Alors que l'adhérence de la dure-mère est fréquente, l'hyperostose est rare. Elle résulterait du concours de facteurs généraux (abaissement de la valeur critique des tensions) et des facteurs locaux (traction de la dure-mère).

La cause de cette adhérence est inconnue. Mais un fait est certain, jamais aucun phénomène inflammatoire n'a pu être décelé.

L'adhérence de la dure-mère est d'ailleurs un phénomène normal, et la solidité de cette adhérence s'accroît avec l'âge. Mais c'est au niveau de la région frontale, en avant de l'artère méningée moyenne, sur deux étendues symétriques, que cette adhérence ostéo-durale normale est la plus forte. Les régions temporo-pariétale et occipitale qui forme la zone décollable de Marfan sont au contraire peu adhérentes. Ceci explique bien la localisation frontale de l'hyperostose.

La traction exercée par le poids de la masse cérébrale et transmise par la dure-mère semble s'appliquer sur la table interne de la région frontale selon une incidence presque tangentielle. D'autre part, les travées d'hyperostose étant orientées d'arrière en avant et de dehors en dedans, les lignes de force doivent se distribuer dans le même sens. Or, il semble que cette orientation des lignes de traction est réalisée dans la position couchée.

Quant aux tractions transmises par la faux du cerveau, elles ne s'appliquent jamais sur la ligne médiane mais un peu en dehors sur la table interne, lorsque les deux feuillets de la dure-mère, entre lesquels passe le sinus longitudinal supérieur, se sont rejoints. Il faut tenir compte en effet, des lacs sanguins décrits par TROLARD qui côtoient le sinus et qui maintiennent dédoublés les deux feuillets de la dure-mère sur une certaine largeur. Ceci explique qu'on ne trouve jamais d'hyperostose sur la ligne médiane, sauf au niveau de la partie antérieure de la faux, près du trou borgne ou de l'apophyse crista galli. Or, c'est une zone de forte adhérence normale de la dure-mère, et à ce niveau le sinus longitudinal supérieur est très mince et les lacs sanguins peu nombreux.

Enfin, il faut noter que les travées osseuses rayonnées que nous avons décrites correspondent aux principaux faisceaux de fibres de la dure-mère elle-même.

Quand ces fibres dure-mériennes, ayant franchi le sillon de l'artère méningée moyenne, viennent frapper les travées d'hyperostose, elles s'y insèrent et se continuent dans la même direction incrustées dans l'os ; il s'agit d'une véritable insertion analogue à celle des tendons. Assez souvent, on voit un point précis où la dure-mère se soude à l'hyperostose, une frange de fines aiguilles osseuses dans l'axe des fibres de la dure-mère.

Au fond des sillons délimités par les travées, on peut voir par contre un fin grillage osseux correspondant à la trame des fibres de la dure-mère.

Quant à la coïncidence approximative du centre primaire d'ossification du frontal et du centre de rayonnement de l'hyperostose, il s'agit d'une pure apparence, l'hyperostose n'intéressant que la table interne de l'os.

Nous admettons donc, avec de nombreux auteurs, que la localisation au frontal du processus est conditionnée par de nombreux facteurs ; la forme de cet os en coupole, son absence d'insertions musculaires, sa situation anatomique et sa vascularisation. Cette dernière, moindre que celle des autres os du crâne, est la même que celle de la faux du cerveau, qui présente bien souvent aussi des ostéomes : à savoir l'artère méningée antérieure. Les hyperostoses seraient plutôt dues à une congestion de stase, le sang venant du diploé.

Mortimer par ses expériences sur le rat a d'autre part prouvé que la boîte crânienne pouvait être modifiée expérimentalement : ayant traité, après hypophysectomie, cet animal par les fractions cétoniques du lobe antérieur d'hypophyse, il observa que se développait, outre une adiposité, une sclérose osseuse marquée au niveau du crâne.

La basophilie de l'hypophyse laisse entendre qu'il y a une activation de la fonction du lobe antérieur, opinion à laquelle de nombreux auteurs se rallient.

Quant aux troubles mentaux, certains mettent justement l'accent sur l'intérêt même de leur diversité. Les symptômes psychiques si variés peuvent paraître provenir d'une même région nerveuse, le diencephale, ainsi qu'en témoigne l'expérimentation sur le chat (Flournoy) et les altérations trouvées à ce niveau sur l'électro-encéphalogramme qui décelerait un générateur diencephalique projetant son action sur la région pré-fronto-frontale. L'artériographie cérébrale et l'encéphalographie n'ont, elles, pas montré

d'altérations pathologiques. La première, qui jusqu'à présent n'a été pratiquée que deux fois à titre d'investigation dans l'H.F.I. (cas Moniz et cas Calame), met en évidence la grande indépendance existant entre boîte crânienne et cerveau, résultats corroborant ceux de l'E.E.G. La seconde, ainsi que la ventriculographie, ne semblent pas avoir d'intérêt en fonction de l'H.F.I. ; cependant, Moore a publié un cas montrant une atrophie corticale prononcée des lobes frontaux et pariétaux avec hydrocéphalie interne modérée et absence de contact entre H.F.I. et zones d'atrophie.

L'influence prépondérante de la région infundibulo-hypophysaire a été invoquée en raison même des manifestations observées : adiposité, dystrophie génitale (aspect féminin avec faciès lunaire chez l'homme, contrastant avec celui de la femme qui se masculinise), perturbations de la régulation des sucres, désordres neuro-végétatifs centraux à symptomatologie variée. Ces troubles de la base du troisième ventricule sont peut-être en relation avec l'hypertension du liquide céphalo-rachidien et secondairement avec les céphalées presque toujours présentes.

Enfin, le désordre neuro-hormonal diencéphalo-hypophysaire responsable du syndrome, serait peut-être développé sur la base d'un trouble génétique (Michaud, Rossier, Jéquier). Bien que l'affection fût considérée pendant longtemps comme apparaissant au cours de la vie, les cas familiaux décrits ces dernières années permettent de penser qu'elle pourrait bien être constitutionnelle, posant le problème de la relation du syndrome avec d'autres affections dont surtout la maladie de Steinert.

Et ceci nous amène à la question de l'origine surrénalienne sur laquelle on a récemment insisté (Calame). Le taux des 17 cétostéroïdes urinaires, reflet de l'activité du cortex surrénal, est trouvé abaissé, et le poids de la glande est nettement augmenté dans 50 % des cas. Ce trouble surrénalien n'est-il pas responsable d'une modification du rapport androgènes-oestrogènes en faveur de ces derniers. Des faits expérimentaux récents chez le pigeon et la souris sont venus jeter une nouvelle lumière sur les possibilités ostéogéniques des extraits folliculinisants (Pfeiffer, Gardner aux U.S.A. ; Clavert, Benoît en France). De plus, Martin soumettant une souris aux oestrogènes voit, outre l'ostéogénèse, une modification intense de la surrénale, où apparaissent une couche de grosses cellules dans la zone réticulaire. Warter et ses collaborateurs ont les premiers signalé, avec la chute du taux des stéroïdes,

l'hyperfolliculinie des femmes jeunes, constatation frappante faite cliniquement et par étude de la cytologie vaginale. Pourquoi ne pas admettre, comme nous le propose Calame, une rupture de l'équilibre endocrinien imputable à la surrénale ? Fattovich signale deux cas d'H.F.I., l'un avec un hypernéphrome, l'autre une tumeur bénigne surrénale. La physiologie, maintenant mieux connue de la glande ne nous permet-elle pas d'expliquer, avec cette conception, la prédominance du syndrome chez la femme, qui n'a pour toute source d'androgènes que la surrénale. C'est un dysfonctionnement testiculaire surajouté qui permettrait alors chez l'homme, où l'affection est rare, la réalisation du Morgagni-Morel.

.....  
-:-:-:-:-

## T R A I T E M E N T

Actuellement, nous sommes obligé de conclure, avec Chavany, "qu'il n'existe pas de traitement propre au syndrome de Morgagni-Morel".

Il n'est pas besoin de nous appesantir sur l'intérêt que pourrait présenter un traitement étiologique. Malgré l'absence de toute donnée certaine dans ce domaine, quelques auteurs ont cru pouvoir mettre en oeuvre une thérapeutique visant une étiologie éventuelle. Bertolotti aurait obtenu des résultats encourageants avec le traitement anti-syphilitique. Chavany et Lemaire ont aussi souligné l'action favorable du cyanure de mercure chez un de leurs malades. Lucherini ne signalait que des échecs.

L'éventualité d'une carence ayant été posée, des traitements dans ce sens méritaient d'être envisagés. Des essais fructueux effectués sous cet angle ne sont pas signalés. Giroire a noté une amélioration subjective de sa malade après administration de glycocolle. Carr employait l'acide amino-acétique. Il rapporte l'observation d'une jeune femme de 28 ans qui pesait 62 kgs. et se plaignait de céphalées et de troubles menstruels. Un traitement par l'acide amino-acétique aurait transformé les règles irrégulières et abondantes ; celles-ci seraient réapparues tous les vingt-huit jours et présentaient une durée normale. Dix-huit mois après le traitement, l'amélioration persistait.

La faveur accordée à la possibilité d'une étiologie glandulaire détermine l'emploi d'une opothérapie variée. On a vu employer l'extrait de lobe postérieur d'hypophyse, des prises nasales de poudre d'hypophyse totale, des extraits ovariens, la folliculine, des extraits parathyroïdiens, des injections de thyroxine. Les résultats obtenus sont trop disparates pour autoriser une conclusion formelle.

Pende utilisa un traitement pluri-glandulaire avec adjonction de diathermie à doses faibles.

Des traitements radiothérapiques essayés par Chavany semblent avoir enrayé le développement de l'hyperostose, mais la céphalée persista toujours. Dans de tels cas, les médications symptomatiques peuvent être tentées. Bartelheimer vit disparaître une céphalée tenace par l'emploi du phynoc-ton ; Gollan par l'emploi de la parathormone à laquelle il adjoignait une alimentation pauvre en calcium et une médication bromurée. Pour le cas de Lemaire, une encéphalographie amené une rémission de 6 mois.

Une thérapeutique dont la place reste de première importance est celle qui vise les manifestations épileptiques si fréquemment rencontrées chez ces malades.

Carr estime avoir atténué d'une manière appréciable les accès d'une malade dont l'épilepsie constituait le trouble essentiel.

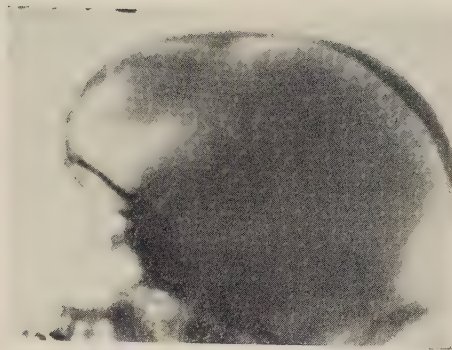
Morel considérerait de son côté que la trépanation décompressive, à l'aide d'un large volet frontal, pourrait être envisagée contre les cas tenaces. Alors que la trépanation n'est envisagée par lui qu'à titre de traitement purement symptomatique, des faits posent le problème de l'opportunité de l'acte chirurgical en tant que thérapeutique efficace. En effet, la trépanation frontale droite pratiquée une première fois chez le malade observé par Peti-Dutaillis et ses collaborateurs fait disparaître en quelques jours céphalée et mélancolie. Chez le même sujet, la trépanation frontale gauche, pratiquée onze ans après, amène en quelques semaines la rétrocession de troubles psychiques importants : mélancolie anxieuse avec catalepsie, négativisme et mutisme. Dans un cas semblable, Rademaker pratique une trépanation et obtient la guérison. Dans le cas de Mme Mollaret, les troubles objectifs et subjectifs s'amendent et bien qu'il ne puisse être parlé de guérison, l'amélioration fut indiscutable.

Les résultats obtenus par cette méthode sont donc très encourageants. Ils doivent faire discuter l'éventualité d'une trépanation chez les malades qui présentent un syndrome de Morgagni-Morel et chez lesquels la céphalée et les troubles psychiques sont incompatibles avec une vie normale.

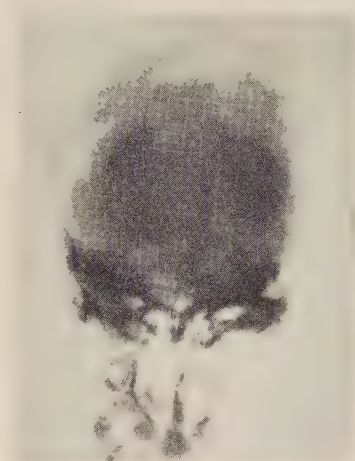
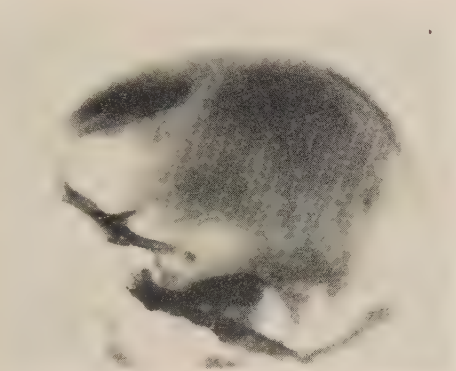
Enfin, récemment, à côté de la trépanation frontale et d'autres traitements visant à abaisser la pression du liquide céphalo-rachidien, à côté des tentatives de thérapeutique électro-radiothérapique, à côté de l'opothérapie hypophysaire - qui, administrée tant sous forme d'extrait de lobe postérieur que sous forme d'extrait total, s'est révélée d'une efficacité incertaine et médiocre -, à côté de l'administration d'extraits thyroïdiens, parathyroïdiens et ovariens, quelques auteurs, dont Warter, Flournoy, ont obtenu des résultats encourageants, et même satisfaisants, dont la disparition de la céphalée et des manifestations épileptiformes, par l'administration à bonne dose de testostérone. Ce fut le cas également dans notre première observation. L'avenir semble donc plutôt actuellement aux thérapeutiques hormonales mâles.



OBSERVATION N° 1 — M... M.



OBSERVATION N° 2 — R. J.



OBSERVATION N° 3 — L. C.



Endothéliome au niveau du Bregma



Ostéome du frontal



## CONCLUSIONS

I - Le syndrome de Morgagni-Morel, dont la première description générale remonte à l'époque du premier de ces deux auteurs mais qui mérite également à bon droit de s'appeler syndrome de Morgagni-Stewart-Morel, est d'une existence certaine, affecte avec prédilection le sexe féminin et les sujets ayant dépassé l'âge moyen de la vie, et se caractérise par l'association des signes fondamentaux suivants :

- 1° - Hyperostose frontale interne, siégeant au niveau de la table interne de l'os, sous forme d'une densification bi-latérale symétrique, à contours polycycliques, respectant la ligne médiane et donnant grossièrement sur le cliché radiologique une image en chauve-souris.
- 2° - Obésité de type abdomino-pelvien et rhizomélique.
- 3° - Virilisme des traits et virilisme pileux associé souvent à un certain degré d'hirsutisme.
- 4° - Troubles neuro-psychiques, d'encéphaliques, hypophysaires (céphalées, épilepsie, dépression, ralentissement de l'activité cérébrale, troubles du sommeil, polydipsie, diabète insipide, acromégalie).
- 5° - Enfin, en plus des troubles de la glycorégulation, on a récemment mis l'accent sur les perturbations endocriniennes : troubles de la fonction thyroïdienne, et surtout hyperfolliculinie chez les femmes jeunes, avec chute du taux des 17 céstéroïdes urinaires.

II - Le diagnostic du syndrome ne prête guère à confusion : il convient de ne pas méconnaître cette affection fréquente (1 % de toute population), et de pratiquer systématiquement l'examen radiographique du crâne de tout sujet présentant un virilisme pileux et une adiposité excessive. A cet effet, une incidence spéciale occipito-naso-mentonnière met particulièrement bien en évidence les surélévations endostales, dont l'aspect de relief peut être objectivé d'une façon suggestive par stéréo-radiographie (Chavany).

L'H.F.I. qui atteint plus souvent les sujets jeunes

qu'on ne le pensait autrefois, a une évolution généralement lente et le syndrome, compatible avec une longue existence, peut paraître partiellement modifié par la vieillesse (amaigrissement).

III - La forme en coupole du frontal, sa situation anatomique, son absence d'insertions musculaires et sa faible vascularisation (congestion de stase) conditionnent la localisation du processus hyperostosant à cet os. L'examen anatomo-pathologique de la néoformation la montre souvent profondément pénétrée par une dure-mère épaissie, et parfois habitée par la moelle osseuse ou pneumatisée par les sinus frontaux. La théorie d'une zone d'atrophie cérébrale comblée par une hyperostose d'accommodation semble avoir vécu, boîte crânienne et cerveau jouissant d'une grande interdépendance ; les éventuelles modifications structurales de l'encéphale ne seraient alors que fortuites ou en corrélation avec le facteur étio-pathogénique responsable du syndrome. Enfin, la basophilie diffuse de l'hypophyse n'est que grossièrement comparable à celle que nous observons dans la maladie de Cushing car l'histologie ne retrouve pas les plages hyalines sur lesquelles Crooke a le premier insisté.

IV - Si les examens sanguins concernant le calcium, le phosphore et les phosphatases ne montrent généralement pas de modifications, en revanche, les investigations biologiques entreprises sur la régulation des sucres et le bilan créatine-créatinine objectivant des particularités métaboliques intéressantes. L'hypothèse d'un générateur diencephalique projetant son action sur la région préfronto-frontale se voit également renforcée par l'étude du tracé électro-encéphalographique qui décèle des décharges bradyrythmiques paroxystiques pathologiques. Par contre, encéphalographie et artériographie cérébrale ne semblent pas avoir d'intérêt en fonction de l'H.F.I.

V - Les quelques observations intéressant le sexe masculin, où l'on constate des dystrophies génitales importantes et une modification de l'habitus notamment au niveau du visage qui, d'un aspect lunaire, présente le type féminin, sont riches en possibilités de déductions étiologiques. De plus, les cas familiaux rapportés ces dernières années laissent à penser que le syndrome pourrait bien être constitutionnel, en dépit de l'opinion jusqu'ici admise concernant son apparition au cours de la vie ; le problème de ses rapports avec d'autres affections dont surtout la maladie de Steinert se trouverait alors posé, avec pour trait d'union un désordre neuro-hormonal diencephalo-hypophysaire développé

sur la base d'un trouble génétique, comme le suggère Jéquier. On ne peut ainsi qu'observer la plus grande circonspection à l'égard d'une origine traumatique éventuelle.

VI - La notion d'un trouble diencéphalique à l'origine de l'affection ne peut qu'être étayée par la grande variété des désordres neuro-psychiques, dont la multiplicité ne plaide nullement pour leur exclusion du syndrome. On a plus récemment invoqué une cause surrénalienne. Le fait est que la glande est hypertrophiée dans la moitié des cas et que le taux des 17-cétostéroïdes, reflet de l'activité du cortex surrénal, est trouvé abaissé. Ce trouble endocrinien serait responsable d'une modification du rapport androgènes-oestrogènes en faveur de ces derniers. Cette conception expliquerait la prédilection de l'affection pour le sexe féminin, dont les représentantes d'un âge jeune témoignent d'une hyperfolliculinie constatée tant cliniquement que biologiquement, qui ne peut tirer ses androgènes que de la glande surrénale. En ce qui concerne par ailleurs la manifestation osseuse du syndrome, on connaît actuellement les possibilités ostéogéniques des extraits folliculinisants. Il semble donc que la solution étio-pathogénique de l'affection doive être située autour de l'axe hypophyse-surrénale, soit que la première puisse déterminer un dysfonctionnement de la seconde par le biais d'un déséquilibre hormonal génital, soit qu'il y ait dérèglement simultané des deux glandes par un processus analogue à ce que nous constatons dans le Cushing, où à une basophilie tumorale hypophysaire s'associent souvent d'autres adénomes dont celui de la surrénale.

VII - En ce qui concerne le traitement du syndrome de M.M., soulignons, outre l'intérêt d'une thérapeutique symptomatique, notamment trépanation frontale dirigée contre les céphalées rebelles, les résultats satisfaisants obtenus par l'administration de testostérone à bonne dose. L'hormonothérapie mâle semble ainsi être la solution d'avenir.



BIBLIOGRAPHIE

- ABELY X., DELMOND J. - Hyperostose frontale interne, démence, lipomatose symétrique, troubles infundibulaires. - Annales médico-psychologiques, 2 juillet 1937, p. 225-231.
- ALBERS-SCHONBERG - Röntgenbilder einer seltenen Knochenerkrankung. - Münch. med. Wochenschrift 1904, vol. 51, p. 365.
- ALMQUIST R., STEWART. - Morels Syndrom. - Acta psychica 8, 1933, p. 279-287.
- BALLIF F., CARAMAN Z. et DELGEANU I. - Sur un cas de calcification de la faux du cerveau. - Bull. de la Société de Neurologie de Roumanie, 1935, n° 4, P. 225-230.
- BAFTNEIMER H. - Die Hyperostosis frontalis interna als symptom des hypophysären Diabetes. - Deutsch. med. Wochenschrift 14 juillet 1939, vol. 65, p. II29-II30.
- BEADLES C.F. - The Cranium of the insane : osteitis deformans and acromegaly. - The Edimburg medical Journal 1898, p. 263.
- BELLONI G.B. - A proposito de disturbi cocleo vestibulari nella iperostosi frontale interna. - Riv. di chir. med. 1940, n° 1, p. 68.
- BERILLON. - Les femmes à barbe. - Revue de l'Hypnotisme 1905, vol. 19, n° 1 à 12.
- BERT & GODLEWSKY. - Syndrome de Morgagni avec épisodes terminaux névraxitiques. - Paris Médical, 1942, n° 7, p. 98.
- BERTOLOTI. - L'iperostosi frontale interna in rapporto alle sindromi morbose coordinati da una speciale alterazione del endocranio. - Minerva Medical n° 2, 29 juillet 1937, p. 89-96.
- BOGAERT L. Van. - Le syndrome de l'Hyperostose frontale interne. - Journal de Neurologie et de psychol. 1930, n° 8.

- BONNAMOUR et JAMIN. - Maladie osseuse de Paget au niveau du crâne avec lipomatose énorme des membres inférieurs. - Lyon médical, 1926, vol. 138, p. 535.
- BOTELHO T. - Hyperostose frontal interna. - Rev. med. circ. de Brasil, n° 40, 9 janvier 1940.
- BULLEN. - Abstract of 1565 post mortem examinations performed at Wakefield Asylum. (J. of ment. Sc. 15 janvier 1890, t. 36, n° 152, p. 15-43).
- CAMINOPETROS J. - Recherches sur l'anémie érythroblastique infantile. - Annales de Méd. 1938, tome 43, n° 1, p. 27.
- CANAVAN. - Enostosis of calvarium, incidence and autopsias at States hospital. - Arch. of Neurol. and psych. 1928 p. 321  
- id. - 1937 p. 1240  
- id. - 1938 p. 41-50
- CARR L.D. - Neuropsychiatric syndroms assoc. with hyperostosis f. intern. - Arch. of Neurolog. et psych. 1923, p. 321.
- CASATI A. - Die senilen Schädelveränderungen im Röntgenbilde. - Fortsch. auf dem gebiete der Röntgenstrahlen, Hambourg 1926, Vol. 34. p. 335-342.
- CASATI A. - Sopra uno caso di iperostosi f. int. Radiologi medical - Août 1936, n° 23, p. 625-632.
- CATHALA. - L'ostéopétrose. - Revue du Rhumatisme, 1943, n° 12, p. 121.
- CALAME A. - Le syndrome de Morgagni-Morel. Masson Ed. 51-154 pages.
- CHAVANY J.A. - Un cas de syndrome de Morgagni-Morel. - Presse Médicale, 16 Déc. 1941, n° 108, p. 1355-1356.
- CLAUDET. - Les causes d'erreur de la radiographie de la voûte crânienne. - Thèse Paris 1935.
- CUSHING. - The cranial hyperostosis produced by meningeal endothelioma. - Arch. of Neurology, 1922, t. 8, n° 2, p. 139-154.

- DARR A.D. - Neuropsychiatric syndrom associated with hyperostosis frontalis interna. - Arch. neurol. et psychiatr. Mai 1936, V. 35 p. 982-989.
- DELMAS P. et MARSALET. - Le radio-diagnostic des tumeurs cérébrales. - Arch. d'électricité médicale, Janvier 1933, p. 42.
- DELMAS P. et MARSALET. - Hyperostose frontale interne avec troubles mentaux. - Journal de Méd. de Bordeaux 24-31 Déc. 1938, n° 115, p. 661-666.
- DEMOLE. - Adiposité hypophysaire, compression de la région infundibulaire par un adénome du lobe antérieur à cellules basophiles. - Revue Neurol. 1922, p. 6421.
- DIETZ. - Weitere Beiträge zur Frage der sekundären konzentrischen hyperostose am Schädel. Diss. Würzburg. 1908.
- DONINI F. - L'iperostosi frontale interna. - Note et Riv. de psych. 1937, n° 3.
- DRESSLER L. - Über die hyperostosen des Stirnbeins. Beitr. zur pathologie, Septembre 1927, V. 78, p. 332.
- EISEN. - Internal frontal hyperostosis syndrome. - Canada M.J. 24 Juillet et 27 Juil. 1936, n° 35.
- ELDRIDGE W.W. et HOLM G.A. - Fréquence de l'hyperostose frontale interne chez les femmes observées dans un hôpital pour maladies mentales. - Am. J. of Roentg. and Rad. therapy Mars. 1940, vol. 43, n° 3, p. 356-359.
- ERDHEIM J. - Über senile Hyperostose des Schädeldaches. - Beitr. z. path. Anat. 1935, V. 45, n° 3, p. 631-646.
- ESCALIER A. - Hypertrophies et hyperostoses du crâne. - Thèse Paris, 1927.
- ESTAPE J.M. - Contributio al estudio del síndrome osteopático de Greig-Morel, hyperostosis frontale interna bilateral simétrica. - Rev. Neurol. de Buenos-Aires, Mars-Avril 1937, n° 1, p. 351-365.

- FATTOVICH C. - Contributo allo studio delle iperost. endocran.  
Riv di Neurolog., Oct. 1938, Vol. II, fasc. 5,  
p. 444-465.
- FELDMANN E.A. et SOLOVEY Y.V. - Syndrome of internal hyperostosis. - Vrach. t. 20, n° 17, 1938.
- FIATAU, JAKOBSON et MINOR. - Handbuch der pathologischen Anatomie des Zentral. nervensystems, Berlin 1904, p. 314-315.
- FRACASI F. et MORELLI F.L. - La hyperostosis frontal interna proposito de 4 nuevos casos. - Rev. arg. Neurolog. Mai-Juin 1936, n° 2, p. 65-77.
- GAVAC T.H. et REINSTEIN H. - Microcephaly, internal frontal hyperostosis and endogenous obesity. - Am. J. Rontgenology, v. 45, Janvier 1941, p. 55-61.
- GIRARD et CARRIER. - Un cas de syndrome de Morgagni-Morel  
Lyon Médical, n° 11, 1926, p. 250.
- GIROIRE. - A propos d'un cas d'hyperostose frontale interne Rev. Neurolog. n° 73, 1941, p. 451.
- GUICHARD et COURJON. - A propos d'un cas d'ostéopathie complexe : hyperostose frontale interne avec ostéomalacie, protusion acétabulaire et ostéite fibrokystique. - Lyon médical, 1946, p. 105.
- GOUELLAND, LINQUETTE, PRUVOT, RABACHE. - Le syndrome de Morgagni-Morel - L'Echo Médical du Nord - Avril 52 - pp. 183, 184, 185.
- GUNSETT A. et CANUYT G. - Aspect radiologique de l'ostéomyélite diffuse envahissante des os du crâne. Journal de Radiologie, T. 9, 1925, p. 447-449.
- GOLLAN L.N. - Caso of hyperostosis frontalis interna. - M.J. Australia n° 1, 7 Janv. 1939, p. 23-24.
- GREIG D.M. - On intracranial ostéophyte. - Edimburg médical Journal, Londres, Avril et Mai 1928.
- HEMPHIL R.E. et STENGEL E. - Morgagnia sydrom, clinical and pathological study. - M. Ment. Sc. Mai 1940, n° 65, p. 341-365.

- HENSCHEN F. - Morgagni, Syndrome de Morgagni. - Hygiena, 98, 1<sup>er</sup> Fév. 1936, p. 65-85.
- " Le syndrome de Morgagni - Annales d'anat. path. - Nov. 1936 - n° 13, p. 943-960.
- " Hyperostosis verrucosa frontalis interna und deren Bedeutung - Acta path. scandinav. Suppl. 26, 1936, p. 95-97.
- HUMPHRY G. - Senile hypertrophy and senile atrophy of the skull - Mec. chir. Transactions, London 1890.
- JAMES T.G.I. - Hyperostosis frontalis interna - Brit. J. of Rad. 9 Nov. 1936, p. 750-752.
- JUSTIN - BESANCON et CHEVALIER - Syndrome de Morgagni-Morel - An. d'endocrinologie, t. 3, n° 4, 1942, p. 54.
- KIRSCH J. - Les éléments radiologiques de la maladie d'Albers-Schonberg - Congrès d'électr. Rad. Nancy 12 Déc. 1948.
- " L'étude radio-clinique du syndrome de Morgagni-Morel et des endocranioses. - Congrès d'Electr. Radiol., Nancy, 12 Déc. 1948.
- KOECHLIN. - Virilisme pileux chez la femme. - Thèse Paris 1921.
- KORPASSY B. - Morgagnis syndrom - Magyar orvos Arch. n° 40, 1939, p. 273-378.
- KRAUS W. et JACKSON H. - Un nouveau cas d'adiposité cérébrale avec pilosité. - Rev. Neurolog. t. 1, n° 5, Mai 1932., p. 867-871.
- LANCELIN. - Des ossifications de la dure-mère ; thèse Paris 1900.
- LEGOUEST et SERVIER. - Art. Crâne dans le Dict. Encycl. des Sc. méd. - Décembre 1879.
- DEHVCZKY (de T.) et ARBAN A. - Hyperostosis frontalis interna - Brit. M. J. I., 14 mai 1938, p. 1049-1059.

- LEMAIRE F. - Contribution à l'étude du Syndrome de Morgagni -  
Thèse Paris, 1942.
- LERI et COTTENOT. - Syphilis héréditaire et exostose crânien-  
ne - Presse médicale, n° 51, 26 Juin 1926, p. 801-  
804.
- LEVISSON P. - Morgagni syndrome - Hospitalstid, n° 80, 23  
Mars 1937, p. 352-354.
- LOUW. - Maladie de Rthmund Werner. - Act. med. scandinav.  
121 n° 4, 6 Juin 1945, p. 333.
- LUCHERINI T. - L'iperostosi frontale interna - Il policlinica  
mod. 46, Avril 1939, p. 169-208.
- LYSHOLM. - Frontal hyperostosen - Zpez. chirurgie der Gehirn-  
krankheiten, t. 3, 1941, p. 24-26.
- MADER. - Contribution à l'étude radiologique de la mala-  
die de Paget - Thèse Paris 1937.
- MARIE A. et PRUVOST P. - Cinq cas d'hyperostose crânienne du  
type Paget - Bull. de la Soc. clin. de méd.  
mentale n° 8, Nov. 1919, p. 300-302.
- MERKLEN. - L'hyperostose frontale interne et le syndrome  
de Morgagni-Morel ; Thèse Strasbourg 1951.
- MEYER H. - Zur Frage der sekundären konzentrischen  
Hyperostosen der Schädel-knochen - diss.  
Würzburg 1908.
- MOLLARET, Mme MOLLARET et LE BEAU. - Sur l'anatomie du syn-  
drome dit de l'hyperostose frontale interne de  
Morel. - Rev. Neurol. 73, 1941, p. 451.
- MOLLARET (Mme). - L'hyperostose frontale interne et ses  
syndromes - Thèse Paris 1944.
- MONIZ (Egas). - L'hyperostose frontale interne, étude angio-  
graphique d'un cas chez une jeune femme. -  
Schizophrénie 7 Août 1939, p. 223-240.
- MONTMOLIN (R. de). - Hyperostose frontale interne familiale.  
Considérations sur le syndrome de l'hyperostose  
frontale interne. - Revue neurol. n° 1, 2 Janv. -  
Fév. 1941., p. 15

- MOORE G. - Hyperostosis frontalis interna. - Surgery gyn. and obst. n° 61, 1936, p. 345.
- MOORE Sch. - Galvarial hyperostosis and the accomp. symptome complexe. - Arch. Neurol. et psych. Mai 1936, p. 975.
- MOREAU. - Un cas d'hyperostose frontale interne en 1785 - Brux. médical n° 51, 1933. - Id. J. Belge de Neurol. Juill. 1934.
- MOREL F. - L'hyperostose frontale interne - Imp. Dom. Paris 1930.
- " L'hyperostose frontale interne et ses signes cliniques associés. - Schweiz, med. Wochensche. 25 Déc. 1937, p. 1235.
- MARGAGNI. - De sedibus et causis morborum Lib. II Epist. XXVI Padoue 1765.
- MORTIMER A. - Infl. of ant. pit. on cranial form and structure Arch. of Neurol. and Psych. 1936, p. 186.
- " Id. A. Res. Nerv. and Mental Dis. Proc. 1938, p. 222-238.
- MUSSIO et FOURNIER. - Syndrome de Morgagni chez deux soeurs Soc. méd. Hôp. Paris, 26 Juin 1947, p. 561.
- NAITO J. et SCHULLER. - Über die hyperostosen des Schädels. Wiener Klin. Wochenschrift 1923, vol. 36, p. 792-794.
- NAITO J. - Die hyperostosen des Schädels. - Vienne et Leipzig 1924, Jean Safar édit., 95 p.
- NANCY. - Contribution à l'étude de l'ostéopétrose - Thèse Bordeaux, 1942.
- NEGRI C. - Associazione di alterazioni endocraniche con adiposi (endocraniosi iperostotica del "Morgagni"). Minerva med. n° 2, 4 Août 1938, p. 109-112.
- NIEUWENHUESJSE P. - Over hyperostosis frontalis. - Nederl. tijdschr J. Geneek t. 77, n° 23, 1933, p. 2721-2724.

- PEHU. - L'ostéopétrose - Presse médicale n° 53, 1931, p. 999.
- PELZER. - Zur Histologie einiger Exostosen des Schädels - Arch. f. Ohren-Nasen und Kehlkopfheilkunde 140, n° 1-2, 1935, p. 63-71.
- PENDARIES. - L'hyperostose frontale interne - Thèse Marseille, 1940.
- PENDE N. - Sindromi morbose coordinati con una speciale alterazione delle endocranio. - Bul. ed. att. r. acad. medic. Roma I-4, 1937, p. 5-14.
- PERKINS OC. et BIGLAN A. - Hyperostosis frontalis interna, review of literature - Psych. quart. 12 Avril 1938, p. 341-350.
- PETIT-DUTAILLIS D. MESSIMY R., RIBADEAU-DUMAS Ch. et TORRE S. - Endocraniose diffuse avec hyperostose frontale interne chez un homme.
- Troubles psychiques qui s'améliorent après une trépanation mais récidivent après un intervalle de 10 ans. Rev. Neurol. n° 11-12, 1941-1942.
- PETIT-DUTAILLIS D., MESSIMY, RIBADEAU-DUMAS et XANTEN Ch. - Id. Rev. Neurologique, 74, 8 janv. 1942, p. 57.
- PICARD. - Epaississement pagétique du crâne avec syndrome démentiel. - Bull. Soc. clin. de méd. ment. - Nov.-Déc. 1926.
- QUARANTE Henriette. - Le syndrome de Morgagni-Morel chez l'homme. Thèse Paris 1942.
- RADEMAKER G.G. - Internal frontal hyperostosis. - Nederl. tidsch. J. Geneesk, 82, 7 mai 1938, p. 2245-2256.
- RASO. - Contributo allo studio delle hyperostosi frontale interna. - Folia medica t. 23, n° 23, 15 septembre 1937, p. 903-946.
- RAVAULT P.P. et GUINET P. - Considérations sur la nasographie du syndrome de Morgagni-Morel. - Bull. et Mém. de la Soc. Méd. des Hôp. de Paris, T. 64, n° 16-17, 1948, p. 530-539.

- REDAELLI P. - Della natura a patogeni delle iperostosi frontale interna symetrica - Osservatore medical, t. 9, n° 4-5, 1931, p. 1-24.
- REICHARD. - Uber Knochenveränderungen bei progressiver paralysie Zentral blatt für Nervenheilkunde und psychiatrie 1906.
- REIDER N. - Alzheimer's disease associated with hyperostosis frontalis interna. Bul. meninger clin. mars 1937, p. 123-128.
- REIDER N. - Hyperostosis frontalis interna and degenerative disease. - J.M. Sinai Hosp. 5 nov.-Déc. 1938, p. 511-516.
- RICHTER L. - Zur hyperostose des Stirnbeins. - Röntgenpraxis 2 décembre 1939, p. 651-662.
- ROGER A.A. - Internal frontal hyperostosis syndrome with report of 2 cases. - Canada M.J. 38, février 1938, p. 129-132.
- ROGER H. et REBOUL-RACHAUX. - Hémicraniose avec crises épileptiques, -Rev. d'O.R.L. janvier 1926, p. 26-31.
- ROGER H., REBOUL-RACHAUX et LARROUYET. - Maladie de Paget à prédominance hémicrânienne. - Comité médical des Bouches-du-Rhône, 14 mai 1926.
- ROGER H. - La maladie osseuse de Paget. Marseille méd. 25 mai 1937
- ROGER H. et SCHACHTER M. - Lacunes et images radiologiques lacunaires du crâne. - Encéphale Fév. 1939.
- ROGER, SCHACHTER et BOURDOURESQUE J. - Troubles vasculaires et médullaires du vieillard et syndrome de Morgagni-Marseille méd. 2, 15 juillet 1939, p. 92.
- d° Le syndrome de Morgagni, hyperostose frontale interne, virilisme et obésité - Paris méd. 17-24 août 1940, p. 383-389.
- d° Un nouveau cas de syndrome de Morgagni chez un mélancolique - Gazette des Hôp. n° 15-16, 21 février 1940, p. 133-136.

ROKITANSKY. - Lehrbuch der pathologischen Anatomie, vol. 2, Vienne 1856.

ROSSIER P.H. et SECRETAN J.P. - A propos de l'hyperostose frontale interne. - Schw. med. woch. 70, 19 oct. 1940, p. 994-1004.

SAIZER H.M. - Frontale hyperostosis syndrome. - Jones med. n° 19, décembre 1938, p. 507-510.

SAISON Mathieu. - Hyperostose frontale interne - Laval médical, mars 1938.

" Id. - Semaine Méd. Hôp. 1947, p. 1823.

SCHACHTER M. et NANCY. - Le syndrome de Morgagni-Morel - Gazette des Hôpitaux, 93, 17 novembre 1937, p. 433.

SCHIFF P. et TRELIES O. - Syndrome de Stewart-Morel, hyperostose frontale interne, adiposité et troubles mentaux, d'origine traumatique - Encéphale, n° 10, décembre 1931, p. 768-779.

" Id. Considérations médico-légales - Ann. de méd. lég. n° 12, 10-14 janvier 1932.

SCHLESINGER H. - Die Krankheiten des Höheren Alteres ; Nothnagels spezielle Pathologie suppl. vol 8 & 9, 1914.

SCHNEIDER E. - Zur Kenntnis der Schädelosteome und der hyperostosis frontalis, - Med. Klin. 32, 9 avril. 1936, p. 487-490.

SCHWAB. - Discussion de la communication de Carr. - Arch. of Neur. et psych. N° 35, mai 1936, p. 985.

SICHEL et METZGER O. - Le syndrome de Morgagni-Morel - Congrès d'Electro-Radiologie, Nancy 12 déc. 1948.

SIPPEL. - Zur Etiologie der Exostosen und Osteome am Schädel-Diss. Würzburg 1908.

SOMOGY et BAK. - Über die Neuro-psych. Beziehungen der Schädel hyperostosem - D. Zeitsch. f. Nervenheilkunde - vol. 1943, 1937, p. 199-208.

- SOTO O. - Diagnostoci radiologico y diferencial de la hyperostosis frontalis interna - Rev. neuro psych. 2 septembre 1939, p. 325-341.
- SPEDEER G. - Darmous et squelette en ivoire - Soc. méd. et Hyg. avril 1935.
- STERTZ G. - Hyperostosis frontalis interna bei sinem Fall von preseniler Demenz. - Arch. psych. N° 101, 1934, p. 798-799.
- STEWART. - Localised cranial hyperostosis in the insane. - The J. of neurol. and psych. - Londres avril 1928, p. 321.
- STROEBE. - Handbuch der pathologischen. - Anatomie des Zentralnervensystems, Berlin Flatau édit. 1904, p. 314-315.
- SUSSE. - Zur Frage der konzentrischen hyperostosen der Schädel-dachknochen Diss. Würzburg 1908.
- TANTURRI V. - Contributo al studio delle manifestazioni auricolari della endocraniosi frontale interna - R. Ital. oto-rhino-laryng., 2, 1940, p. 129-133.
- THOMA R. - L'histomécanique osseuse - Arch. f. pathol. Anatomie 1911, p. 206.
- TIME. - Discussion de la communication de Carr. - Arch. of Neurol. and psych. Vol. 35, n° 5, mai 1936, p. 989.
- TOLEDO. - L'hyperostose frontale interne - Rev. d. neurol. et psych. de Sao-Paulo, vol. 2, n° 4, oct-déc. 1936, p. 353.
- TRELIES J.O. et MENDEZ M. - Sur 4 cas de syndrome de Stewart-More - Rev. de Neuro-psych. 2 septembre 1939, p. 342-362.
- VAN BOGAERT. - L'hyperostose frontale interne - Journal belge de Neurologie, 1930, p. 502.
- VAN STEENBERGEN M.C. et VAN DER NOORDAA. - Six cases of hyperostosis frontalis interna - Nederl. tijdschr. v. geneesk, 82, 20 juillet 1938, p. 3751-3754.

VAQUIER. - Syndrome de Morgagni - Thèse Paris 1939, n° 2. 742.

VELU. - Le darmous. - Arch. de l'Institut Pasteur d'Algérie,  
fasc. 1, mars 1932, p. 41.

VIRCHON. - Die krankhaften Geschwülste, vol. 2, Berlin 1864.

WOCKMANN J. - Exostosis with in the cranium - Am. J. of  
Insanity t. 15, n° 2, 1859, p. 150-152.

YOLTON L.W. - Symmetrical hyperostosis of inner table of the  
calvarium. - Arch. of Pathology, t. 9, n° 21, fév.  
1930, p. 534-537.

oooooooo000oooooooo

Vu, le Président de Thèse :

Professeur DESGREZ

Vu, le Doyen de la Faculté  
de Médecine de Paris  
Professeur L. BINET

Vu et Permis d'imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris

J. SARRAILH





